

TESIS DOCTORAL

**El proceso de envejecimiento en las personas con
síndrome de Down: estudio multicéntrico para la
detección de los cambios neuropsicológicos**

Sara Signo Miguel

Directoras

Dra. Olga Bruna Rabassa

Dra. Miriam Guerra Balic

Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i de l'Esport Blanquerna

Universitat Ramon Llull

Barcelona, Octubre 2015



Universitat Ramon Llull

TESIS DOCTORAL

Título	El proceso de envejecimiento en las personas con síndrome de Down: estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos.
Realizada por	Sara Signo Miguel
en el Centro	Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i de l'Esport Blanquerna.
y en el Departamento	Psicología
Dirigida por	Dra. Olga Bruna Rabassa Dra. Miriam Guerra Balic

A mi familia, por ser lo mejor de mi vida.

“Vivir es conservar la capacidad de entusiasmo. Seguir vibrando por toda la vida que sientes a tu alrededor y participar en ella. Vivir es saberse vivo hasta el instante final. Los años sólo enriquecen. Yo veo la vejez como un enriquecimiento; como un acumular saberes y experiencias. Pero también es una conservación de la vida. Y mientras se vive, se mantiene la capacidad de vivir, de sentir. La capacidad de entusiasmo. Quienes se sientan a esperar la muerte, ya no viven. Mientras se vive hay que esperar la vida”.

Palabras de Vicente Aleixandre (Berzosa, 2013)

AGRADECIMIENTOS

Ha llegado el momento, este momento tan esperado. Después de unos cuantos años llega el día en que cierro esta etapa. Una etapa llena de momentos, situaciones, emociones, ... Pero sobretodo una etapa compartida, compartida con muchísima gente por la que en estos momentos siento un profundo agradecimiento por todo lo que me han enseñado, acompañado, confiado y facilitado. Gracias a todos y cada uno de vosotros por hacer posible que este trabajo haya supuesto para mí una experiencia única de crecimiento personal.

Gracias a la *Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i l'Esport Blanquerna (URL)* por formarme como psicóloga, dándome las herramientas necesarias para ejercer como profesional, así como ofrecerme la posibilidad de crecer como investigadora, lo cual ha supuesto un reto profesional y personal para mí del cual estoy orgullosa de ir consiguiendo poco a poco.

Gracias a la Dra. Olga Bruna, que me ha acompañado en cada momento, que confía en mí desde el primer día y que me hace crecer como persona y como profesional. Nunca podré agradecerte del todo tu apoyo incondicional, tu capacidad para hacer fáciles los momentos difíciles y sobre todo por enseñarme, aprender de ti y compartir momentos de todos los colores, pero eso sí, siempre con una sonrisa. *Gràcies Olga per donar-me l'oportunitat de treballar juntes!* Gracias también a la Dra. Myriam Guerra, por aparecer veinte años después y empezar un camino juntas. Gracias por tu calma, tus abrazos en los momentos precisos y tus ganas de avanzar cada día juntas aprendiendo cosas nuevas. *Gràcies a les dues per ser les millors directores de tesi que podria haber tingut!*

También quiero dar las gracias a los compañeros del grupo de investigación *Comunicació i Salut (COMSAL)* por su apoyo, su comprensión y sobre todo por compartir conocimientos, lo cual nos hace cada día más grandes. Gracias al Dr. Jordi Segura, a la Dra. Carolina Palma, a la Dra. Núria Farriols y a Mercè Gimeno, Judit Subirana, Cristina Torres,... a todos y cada uno! Tengo la gran suerte de pertenecer a un fantástico equipo! Gracias también a los que formais parte de otros grupos de

investigación y que me han acompañado en este camino y han hecho posible que conozca otros ámbitos. Al Dr. Jesús Valero, al Dr. Josep M. Vila, a la Dra. Laura González, a la Dra. Minia Porteiro, al Dr. Climent Giné,... el conocimiento compartido es lo que nos hace crecer, gracias por enseñarme y apoyarme en todo momento, haciendo que este camino haya sido un poco más fácil.

Gracias también a los compañeros del departamento de metodología de la *Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i l'Esport Blanquerna (URL)* por apoyarme desde el primer momento, animarme y ayudarme con el reto de la estadística, consiguiendo que cada vez disfrute más entendiendo los números. Un especial agradecimiento a Marta Molins por su apoyo incondicional, aportar orden y claridad a mis ideas. *He après molt de tu, companya!* Sois fundamentales en la elaboración de esta tesis y por eso os estaré siempre agradecida.

Gracias a las personas que de forma desinteresada han aportado ayudas económicas para la realización de esta tesis. Ellos quieren ser anónimos, ya que lo que más les motiva es que hayamos podido realizar esta investigación y que ayudemos en todo lo que podemos a la mejora de la calidad de vida de las personas con discapacidad intelectual.

Gracias a todo el equipo de *Aura Fundació* por confiar en mi desde el primer momento, abrirme las puertas de vuestra casa, enseñarme y trabajar mano a mano, haciendo que este tema me acabe apasionando. Gracias a Glòria Canals por ser la voz de la experiencia, por aprender de ti en cada conversación. Me has enseñado a valorar aún más el esfuerzo, la implicación y la pasión por la profesión y sobre todo, a luchar por algo en lo que crees, a luchar por los demás. Gracias a la Dra. Roser Fernández por ser como eres, por compartir momentos, conversaciones y aprendizajes. He aprendido muchísimo de ti, ha sido un proyecto en común que estoy segura que no se acaba aquí, seguiremos trabajando porque lo mejor de nosotras es el saber compartir y disfrutar de lo que estamos haciendo.

También quiero expresar mi agradecimiento a todas las instituciones que han participado y que siguen participando en el estudio multicéntrico, puesto que gracias a ellas este estudio ha sido posible. Os habéis implicado desde el principio con esfuerzo y dedicación, porque entre todos queremos seguir aprendiendo y avanzando. Gracias

también a los participantes del estudio y a sus familias por confiar en nosotros desde el primer momento, por entender la necesidad de esta investigación y participar desinteresadamente en este proyecto. Es gracias a vosotros que seguimos investigando.

Gracias a mis amigas por vuestra amistad, por interesaros en todo momento, darme ánimos y distraerme en los momentos difíciles. Tenéis la capacidad de hacerme reír fácilmente disfrutando de cada momento. Lo he conseguido gracias a vuestra fuerza y a vuestro optimismo contagioso. Siempre habéis creído que lo conseguiría y... lo he conseguido! Un especial agradecimiento a Clara Mateu, porque juntas compartimos mucho, sabemos lo que es el esfuerzo, mano a mano, aprendiendo juntas desde el primer día que nos conocimos siendo becarias, en un mundo casi desconocido para nosotras y ahora llega el final de este recorrido y como no, juntas! Gracias por todos los momentos, se que esto solo es el principio, que nos quedan muchos años por compartir, pero ahora toca celebrarlo!

Y finalmente, el agradecimiento más especial a mi familia. Gracias a mis padres, que me han enseñado el valor del esfuerzo, del trabajo diario, ejemplos para mí de fortaleza y crecimiento. A mi hermana y mi cuñado, por darme alegría, saber sacarme una sonrisa y estar siempre a mi lado. A mi marido Sergi, que ha sabido acompañarme de la manera que más necesitaba en cada momento, apoyándose siempre, confiando en mí, creciendo y avanzando juntos. Esta tesis es nuestra, la hemos terminado juntos, ya que si esto ha sido posible es gracias a ti. Te he robado muchos momentos que ahora recuperaremos, es más, tenemos toda la vida por delante! A mis abuelos, tíos, primos... todos formáis parte de este proceso. Gracias familia, somos un equipo! Un equipo que no se rinde y que se mantiene unido en cada momento. Os quiero!

A tots vosaltres, gràcies!

PUBLICACIONES Y AYUDAS RECIBIDAS

ARTÍCULOS

Signo, S., Bruna, O., Fernández-Olaria, R., Canals, G., Mangado, L. y Manzano, T. (2012). Canvis neuropsicològics en el procés d'envelliment en les persones amb Síndrome de Down. *Aloma. Revista de Psicologia i Ciències de l'Educació*, 30(1).

Fernández Olaria, R., Signo, S., Bruna, O. y Canals, G. (2011). Envejecimiento activo y saludable en personas con Síndrome de Down. Estudio multicéntrico para la prevención e intervención del deterioro cognitivo. *Síndrome de Down: Vida Adulta*, 9.

PARTICIPACIÓN EN CONGRESOS

XVI Jornadas Internacionales Barcelona Down. Barcelona, Noviembre 2015. Póster.

S. Signo, O. Bruna, R. Fernández-Olaria, G. Canals, M. Guerra, & M. Gimeno. Evaluación del lenguaje, la memoria y la atención en el proceso de envejecimiento de las personas con Síndrome de Down.

4th IASSID Europe Congress: Pathways to Inclusion. Viena, Juliol 2014. Póster.

S. Signo, O. Bruna, R. Fernández-Olaria, G. Canals, M. Gimeno, C. Virgili & M. Guerra. Aging in Down syndrome population: attention, memory and executive functions assessment.

IV Jornades d'Actualització en Envelliment i Demències: noves aportacions en la qualitat assistencial, la formació i la recerca. CosmoCaixa Barcelona, 16 de Novembre de 2012. Ponencia.

Signo, S. Canvis neuropsicològics en el procés d'envelliment de les persones amb Síndrome de Down.

XVIII Reunión de la Sociedad Española de Psicogeriatría. Madrid, 6-8 de Octubre de 2011. Círculo de Bellas Artes. Póster.

Signo, S., Bruna, O., Fernández-Olaria, R., Canals, G., Subirana, J. & Giné i Giné, C. Neuropsicología y envejecimiento en personas con Síndrome de Down. Estudio multicéntrico para la prevención del deterioro cognitivo.

3r Congrés “IASSID-Europe Conference: Integrating Biomedical and Psycho-Social Educational Perspectives”. Roma (Itàlia), Octubre 2010. Póster.

Fernández, R., Bruna, S., Canals, G., Signo, S. & Subirana, J. Neuropsychology and aging in Down Syndrome.

AYUDAS RECIBIDAS

Beca pre-doctoral de Recerca Blanquerna (BRB) 2009-2013.

Donaciones privadas para la investigación y publicación de resultados del proyecto.

Índice

	Pág.
ÍNDICE DE TABLAS	17
ÍNDICE DE FIGURAS	19
PRESENTACIÓN	21
<i>I. MARCO TEÓRICO</i>	25
1. CONCEPTUALIZACIÓN DEL SÍNDROME DE DOWN	29
1.1. Características biológicas	31
1.1.1. Genética y fenotipos	31
1.1.2. Características neuroanatómicas.....	35
1.2. Aspectos psicológicos	40
1.3. Aspectos neuropsicológicos	42
1.4. Características sociales.....	53
1.4.1. Perfil sociodemográfico del síndrome de Down en España.....	55
1.4.2. La inserción laboral de las personas con síndrome de Down.....	58
2. EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO EN LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN	69
2.1. Proceso de envejecimiento y aumento de la esperanza de vida	70
2.1.1. Cambios físicos	76
2.1.2. Cambios cognitivos, emocionales y conductuales	77
2.1.3. Cambios sociales y laborales.....	79
2.2. Cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento	82
2.2.1. Lenguaje y comunicación.....	85
2.2.2. Memoria	88

2.2.3. Atención	89
2.2.4. Funciones ejecutivas.....	90
2.2.5. Otras funciones cognitivas	92
2.3. Deterioro cognitivo y demencia	93
3. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO.....	105
3.1. Diagnóstico diferencial	106
3.2. Evaluación de las funciones cognitivas.....	112
3.3. Detección precoz y prevención del deterioro cognitivo.....	120
<i>II. MARCO EMPÍRICO.....</i>	127
4. PLANTEAMIENTO	131
4.1. Justificación del estudio	131
4.2. Objetivos	133
4.2.1. Objetivo general	133
4.2.2. Objetivos específicos.....	133
4.3. Hipótesis.....	134
4.3.1. Hipótesis general	134
4.3.2. Hipótesis específicas.....	134
5. MÉTODO	137
5.1. Diseño.....	137
5.2. Participantes	138
5.3. Instrumentos	143
5.3.1. Elaboración de las pruebas de exploración.....	144

5.3.2. Validación de contenido	145
5.3.3. Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)	148
5.4. Procedimiento. Fases del estudio	163
5.4.1. Elaboración del Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico (PAS-NPS)	163
5.4.2. Estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos	164
5.4.2.1. Contacto con las instituciones y consentimiento informado	165
5.4.2.2. Estudio piloto. Administración del PAS-NPS a los primeros participantes del estudio multicéntrico	166
5.4.2.3. Visita a las instituciones, jornadas de trabajo y entrenamiento de los profesionales	166
5.4.3. Validación de contenido del Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)	168
5.4.4. Trabajo de campo y recogida de datos	168
5.4.4.1. Consideraciones éticas	169
5.4.5. Análisis de datos	170
6. RESULTADOS	175
6.1. Resultados del estudio piloto.....	175
6.2. Resultados en relación a los objetivos planteados en la tesis.....	179
6.2.1. Resultados en relación al primer objetivo: evolución de los cambios neuropsicológicos	180
6.2.2. Resultados en relación al segundo objetivo: cambios neuropsicológicos y beneficio de la actividad laboral	188
6.2.3. Resultados en relación al tercer objetivo: rendimiento neuropsicológico en función del género y la edad	196
6.2.4. Resultados en relación al cuarto objetivo: detección temprana de los cambios neuropsicológicos.....	198

7. DISCUSIÓN	203
7.1. Evaluación de los cambios neuropsicológicos en el envejecimiento	203
Instrumentos de evaluación neuropsicológica	206
7.2. Evolución de los cambios neuropsicológicos.....	213
7.3. Beneficios de la actividad laboral en el rendimiento neuropsicológico.....	218
7.4. Rendimiento neuropsicológico en función del género y la edad	221
7.5. Detección temprana de los cambios neuropsicológicos	222
7.6. Limitaciones y consideraciones futuras	225
8. CONCLUSIONES	233
<i>III. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</i>	235
<i>IV. ANEXOS</i>	279

ÍNDICE DE TABLAS

- Tabla 1.** Características relacionadas con la memoria a corto y a largo plazo de las personas con SD (extraído de Flórez, 1999a; Laws, MacDonald, Buckley & Broadley, 1995; López Melero, 1999) (**pág. 45**)
- Tabla 2.** Distribución por grupos de edad y sexo según el II Plan de Acción para personas con síndrome de Down en España (2009-2013) (**pág. 54**)
- Tabla 3.** Población con Síndrome de Down de 16 y más años por grupos de edad y relación con la actividad. Elaboración propia a partir del II Plan de Acción para personas con Síndrome de Down en España (2009-2013) (**pág. 56**)
- Tabla 4.** Actividad laboral de las personas con Síndrome de Down asociadas a Down España. Población en edad laboral por servicio. Extraído del II Plan de Acción para personas con Síndrome de Down en España (2009-2013) (**pág. 57**)
- Tabla 5.** Diferencias que se pueden dar en el deterioro cognitivo de la población general y el deterioro cognitivo en las personas con SD (Kerr, 2009) (**pág. 106**)
- Tabla 6.** Diagnóstico diferencial entre el deterioro cognitivo en el SD y otras patologías (basada en Flórez, 2013; Kerr, 2009; McGuire & Chicoine, 2010; Trois, et al., 2012) (**pág. 107**)
- Tabla 7.** Síntomas para el diagnóstico diferencial entre demencia y depresión en el SD (Flórez, 2010) (**pág. 110**)
- Tabla 8.** Instituciones españolas y sud-americanas que colaboran en el proyecto, total de participantes y porcentaje que representan del total (**pág. 137**)
- Tabla 9.** Descriptivos sociodemográficos de los participantes de la muestra (**pág. 138**)
- Tabla 10.** Descriptivos sociodemográficos de los dos grupos de edad de los participantes de la muestra (**pág. 139**)
- Tabla 11.** Puntuaciones directas de la escala RAVEN de los dos grupos distribuidos por edad (**pág. 141**)
- Tabla 12.** Validación de contenido del SAS-NPS. Porcentajes de concordancia, nivel de relevancia y decisión final interjueces de las categorías del SAS-NPS (**pág. 145**)
- Tabla 13.** Funciones cognitivas evaluadas e instrumentos incluidos en el Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS) (**pág. 149**)

- Tabla 14.** Temporalización de las fases de la investigación y acciones que contempla cada una (**pág. 161**)
- Tabla 15.** Datos sociodemográficos del estudio piloto y grupos de edad (**pág. 174**)
- Tabla 16.** Datos clínicos de la muestra y grupos de estudio (**pág. 175**)
- Tabla 17.** Resultados obtenidos en la comparación de medias de las variables de estudio (**pág. 181**)
- Tabla 18.** Resultados del estudio de correlación entre el rendimiento cognitivo general y las variables neuropsicológicas de estudio (**pág. 176**)
- Tabla 19.** Medias de las puntuaciones directas, medias, desviaciones estándar y rango de todas las pruebas neuropsicológicas administradas según grupos de edad y, valor p obtenido mediante el análisis de covariancia (**pág. 180**)
- Tabla 20.** Puntuaciones directas, desviaciones estándar y diferencias entre grupos de todas las pruebas neuropsicológicas administradas según grupos de edad y actividad laboral mediante el análisis de covariancia (**pág. 193**)
- Tabla 21.** Descriptivos de la muestra según género y edad (**pág. 194**)
- Tabla 22.** Estadísticos descriptivos y estudio comparativo del grupo de sujetos de género masculino y femenino según los grupos de edad en las variables neuropsicológicas evaluadas (**pág. 195**)
- Tabla 23.** Funciones cognitivas que presentan deterioro o se mantienen estables en los participantes mayores de 38 años respecto a los menores de 38 años (**pág. 197**)

ÍNDICE DE FIGURAS

- Figura 1.** Neuroanatomía del síndrome de Down (Adaptado de Lott & Dierssen, 2010) (pág. 37)
- Figura 2.** Distribución de las edades de los participantes y frecuencia que representan del total (pág. 136)
- Figura 3.** Grupo de participantes menores de 38 años y porcentaje de actividad laboral que realizan (pág. 140)
- Figura 4.** Grupo de participantes mayores de 38 años (incluido) y porcentaje de actividad laboral que realizan (pág. 140)
- Figura 5.** Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría de memoria (pág. 181)
- Figura 6.** Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría atención y funciones ejecutivas (pág. 183)
- Figura 7.** Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría de lenguaje (pág. 184)
- Figura 8.** Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría de praxis (pág. 185)
- Figura 9.** Efecto principal del factor LABORAL, donde se pueden observar las diferencias entre grupos de edad y situación laboral (pág. 187)
- Figura 10.** Efecto principal del factor LABORAL y LABORAL*EDAD, donde se pueden observar las diferencias entre grupos de edad y situación laboral (pág. 188)
- Figura 11.** Efecto principal del factor LABORAL*EDAD, donde se pueden observar las diferencias entre grupos de edad y situación laboral (pág. 189)
- Figura 12.** Efecto principal del factor LABORAL, donde se pueden observar las diferencias entre grupos de edad y situación laboral (pág. 190)
- Figura 13.** Efecto principal del factor LABORAL y LABORAL*EDAD, donde se pueden observar las diferencias entre grupos de edad y situación laboral (pág. 191)
- Figura 14.** Efecto principal del factor LABORAL, donde se pueden observar las diferencias entre grupos de edad y situación laboral (pág. 192)

PRESENTACIÓN

La presente tesis pertenece al estudio: *El proceso de envejecimiento en las personas con síndrome de Down: estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos*. El objetivo principal de esta investigación se centra en observar y comparar los primeros cambios neuropsicológicos asociados a la edad en los adultos con síndrome de Down que participan en el estudio, mediante un *screening* cognitivo que incluye diferentes pruebas adaptadas para esta población, valorando también el beneficio de la actividad laboral a nivel cognitivo en el proceso de envejecimiento. Este proyecto aporta información relevante de las características cognitivas de las personas adultas con síndrome de Down, procedentes de las instituciones que participan en el estudio, recogiendo datos sobre los cambios neuropsicológicos en su proceso de envejecimiento.

Este estudio se inicia en el año 2009 en la línea de investigación en Neuropsicología de la *Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i l'Esport FPCEE Blanquerna (URL)* junto a *Aura Fundació*, iniciando un convenio de colaboración con el propósito de desarrollar medidas adecuadas para prevenir y detectar los cambios neuropsicológicos que pueden ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas con discapacidad intelectual¹. Este se ha convertido en uno de los temas de interés prioritarios para las familias, los profesionales y las propias personas con discapacidad.

Esta tesis crea un enlace de continuidad con el trabajo final del Màster Universitari en Psicologia de la Salut i Psicoteràpia en el itinerario de investigación de la FPCEE Blanquerna (URL) que dio acceso a los estudios de Doctorado en Psicología en la misma facultad. En lo que se refiere al proceso que ha regulado la obtención de los resultados de esta tesis, éste ha permitido conocer la importancia del trabajo en equipo, imprescindible en un proceso de investigación, destacando la relevancia de la colaboración y la cooperación. El hecho de poder disponer de una beca pre-doctoral BRB (2009-2013 Beca de Recerca Blanquerna) y participar como miembro de la línea de investigación en *Neuropsicología* del grupo de investigación en *Comunicación y Salud* de la FPCEE Blanquerna de la URL, han facilitado un mayor conocimiento del estudio de la temática concreta, así como me ha aportado las habilidades necesarias para

realizar un proyecto de investigación. Además, el desarrollo de esta tesis se ha visto enriquecido por la formación específica recibida de forma paralela en Neuropsicología, entre el 2011 y el 2013, que me ha permitido obtener el título de neuropsicóloga. En concreto, se trata del Máster en *Neuropsicología: Diagnóstico y Rehabilitación Neuropsicológica* de la *Escola de Postgrau* de la *Universitat Autònoma de Barcelona*. Esta especialidad me ha permitido obtener las herramientas necesarias para la realización del diagnóstico y la rehabilitación neuropsicológica.

Esta tesis está dividida en dos grandes partes; una **teórica** que recoge la definición y contextualización de la temática de estudio, sentando las bases teóricas sobre las que se sustenta el estudio y, una **empírica** que recoge la propuesta metodológica, los resultados y la discusión, contrastando con la literatura previa entorno a la temática.

La **parte teórica**, por un lado, presenta un *primer capítulo* relacionado con la conceptualización del síndrome de Down, centrado en las características bio-psico-sociales de esta población. En el *segundo capítulo* se desarrolla la explicación del proceso de envejecimiento de las personas con síndrome de Down, revisando los cambios que acontecen y centrándonos finalmente en los estudios actuales sobre el deterioro cognitivo y la demencia. Por último, el *tercer capítulo* está focalizado en la evaluación neuropsicológica en el proceso de envejecimiento, abordando las cuestiones relacionadas con el diagnóstico diferencial, la evaluación de las funciones cognitivas, la detección precoz y la prevención del deterioro cognitivo.

La **parte empírica**, se inicia en el *cuarto capítulo* con la justificación del estudio, el planteamiento de los objetivos y las hipótesis, seguido de la parte metodológica en el *quinto capítulo* y la obtención de los resultados en el *sexto capítulo*, donde se presenta la detección de los cambios neuropsicológicos en relación a la edad, la actividad laboral y el género. El *séptimo capítulo* correspondiente a la discusión, se detallan las principales aportaciones de este estudio contrastadas con la literatura previa. Se presentan las limitaciones y consideraciones futuras abriendo nuevas vías de investigación en beneficio de la continuación de estudios que hagan posible un mejor conocimiento de las características del proceso de envejecimiento de las personas con síndrome de Down. Finalmente, en el *octavo capítulo* se añaden las conclusiones extraídas de la tesis. También se detallan las referencias bibliográficas², donde se

exponen todas las fuentes de información utilizadas en la elaboración de esta tesis. Encontraremos también una última parte donde se incluyen los anexos, presentando algunos documentos complementarios utilizados en el estudio.

¹ Cuando se emplea el término *discapacidad intelectual* siempre incluye el síndrome de Down.

² La normativa utilizada para las citas de referencia durante el texto y para las referencias bibliográficas ha seguido el estilo de la American Psychological Association (APA Style, 2010)

I. MARCO TEÓRICO



“No hay error más grande que no hacer nada porque sólo se pueda hacer un poco.”

(E. Borke)

1. CONCEPTUALIZACIÓN DEL SÍNDROME DE DOWN

1.1. Características biológicas

1.1.1. Genética y fenotipos

1.1.2. Características neuroanatómicas

1.2. Aspectos psicológicos

1.3. Aspectos neuropsicológicos

1.4. Características sociales

1.4.1. Perfil sociodemográfico del síndrome de Down en España

1.4.2. La inserción laboral de las personas con síndrome de Down

1. CONCEPTUALIZACIÓN DEL SÍNDROME DE DOWN

En este apartado introduciremos de forma general la conceptualización del síndrome de Down, explicando además sus características biológicas, psicológicas, neuropsicológicas y sociales, especificando el perfil sociodemográfico que presentan actualmente en España, así como los aspectos más relevantes de la inserción laboral de esta población.

Desde que en 1866 John Langdon Down identificó y describió por primera vez el Síndrome de Down (SD), no fue hasta 1932 cuando Davenport sugirió que las irregularidades cromosómicas podrían originar ciertas formas de discapacidad intelectual (DI), entre ellas el SD. En 1956, las técnicas disponibles permitieron establecer con carácter definitivo que el número normal de cromosomas humanos era de 46. Un año más tarde Jérôme Lejeune aportó que el origen del SD era de naturaleza genética, descubriendo un cromosoma de más en el cariotipo de estas personas, correspondiente al cromosoma 21. Éste se describe como el *primer período* de la historia del SD. Desde entonces se ha avanzado mucho en su conocimiento, así como en otras discapacidades psíquicas, físicas o sensoriales que existen en la actualidad, incluyendo los aspectos tanto sociales, educativos, médicos, psicológicos y laborales, entre otros. El *segundo período* de la historia del SD (1959-1972) destacó por el trabajo en educación, especialmente en la atención temprana destinada a niños con discapacidades intelectuales, aumentando la investigación básica en bebés y niños pequeños. Se entiende por atención temprana el conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen riesgos de padecerlos. El *tercer período* (desde 1973 hasta ahora) se caracteriza por el interés activo de la sociedad en general y, de la sociedad médica en particular, hacia la asistencia a este grupo de personas en especial, mejorando así no sólo en asistencia clínica, sino también en cuestiones educativas y laborales (Patterson & Costa, 2005; Rogers & Coleman, 1994). En los años noventa, el desarrollo de los niños con SD mejoró enormemente gracias a la puesta al día de los médicos y a la participación de los padres con respecto

al síndrome, así como a una atención médica, psicológica y social adecuada (Flórez, 2006).

Patterson y Costa (2005) describen actualmente a la persona con SD como cualquier otra persona, siendo ésta el resultado único de factores genéticos y ambientales; un individuo especial y único que debe ser evaluado y tratado como tal. Aunque todos los sujetos tienen en común el material cromosómico adicional del cromosoma 21, dicho efecto se expresa con ligeras diferencias en cada individuo. Existen tres aspectos que pueden modificarse y que crean diferencias:

Un aspecto básico que puede modificarse es el resto del *genotipo*, que modifica y equilibra los efectos de la trisomía sobre el fenotipo. Este aspecto no se puede subestimar a la hora de evaluar individualmente a las personas con SD.

Un segundo aspecto modificante es el *entorno físico y afectivo* que les rodea. Como por ejemplo, Rogers y Coleman (1994) describieron que el hecho de vivir lejos de la familia, en un entorno institucionalizado, tenía un efecto determinado sobre la expresión del fenotipo, siendo la institucionalización un efecto negativo en la vida de las personas con SD, observándose que la falta de estimulación y afecto podía reducir su funcionamiento cognitivo. Por ello, autores como Parmenter (1996) destacan la importancia de ayudar a los jóvenes a construir su propio entorno, estableciendo relaciones de amistad, ayuda mutua y relaciones íntimas en general, que les generen una gran satisfacción y puedan así tener la oportunidad de desarrollarse de la mejor manera posible, tanto cognitiva como emocionalmente.

El tercer aspecto y último hace referencia a la falta de uniformidad en cuanto a los *criterios médicos* diagnósticos y a falta de atención médica adecuada. Aún así se debe destacar la mejora en las condiciones médicas y de salud en general que han mejorado su calidad de vida, así como el acceso más asequible a la atención sanitaria y a la cirugía de enfermedades que antes eran mortales. También ha habido un cambio importante en el modo de vivir, que ha pasado de la institucionalización a una vivienda familiar o comunitaria (Esbensen, Seltzer & Krauss, 2008). Así, como consecuencia, ha aumentado la esperanza de vida de la población con DI (Bittles & Glasson, 2004; Glasson et. al., 2002; Ribes, 1999). En este sentido, los estudios indican que la

esperanza de vida media de las personas con SD ha pasado de 9 años aproximadamente en 1929 (Penrose, 1949) a los 40 años en la década de los ochenta (Carter & Jancar, 1983), para llegar a una vida media de 60-64 años en 1996 (Strauss & Zigman, 1996). Pérez (2006) planteó que gracias al aumento general de la calidad asistencial, el 80% de personas con SD viven más de 50 años, llegando incluso a los 60 ó 70 años, aunque la esperanza de vida continua siendo inferior a la de la población general y a la de la población con otro tipo de DI. En un estudio basado en una cohorte de 1.332 personas con SD, la esperanza de vida fue de 58,6 años, el 25 % vivía hasta los 62,9 años, y la persona viva más mayor presentaba 73 años de edad (Glasson et al., 2002). Tal y como describió Fryers (1986), se sabe que es durante los primeros años de vida en los que la tasa de mortalidad es más alta, principalmente debido a infecciones respiratorias, leucemia o malformaciones congénitas suficientemente importantes como para incompatibilizar con la vida.

1.1. Características biológicas

Los avances en genética, neurociencia, neuropsicología y psicología evolutiva están beneficiando enormemente la investigación sobre el SD, ayudando a entender su desarrollo y profundizando en un ámbito actualmente de gran interés científico: el proceso de envejecimiento de las personas con SD. En este capítulo recogemos las aportaciones más representativas y recientes sobre genética, características neuroanatómicas y neuropsicológicas de las personas con SD.

1.1.1. Genética y fenotipos

El SD es la DI genética más común, afectando a 1 de cada 700 recién nacidos vivos, causada por la triplicación del cromosoma humano 21 (Dekker, De Deyn & Rots, 2014). Se caracteriza por un fenotipo complejo, variable en su expresión de un sujeto a otro, con modificaciones asociadas en la morfogénesis de la cara, las extremidades, las manos y los pies, malformaciones viscerales (p. ej. corazón, intestino, etc.), alteración de las constantes fisiológicas tales como disminución del tono muscular e hiperlaxitud articular, características de envejecimiento acelerado y DI (Rondal, Perera & Nadel, 2000). Así pues, el SD se asocia a complicaciones neurológicas diversas, entre ellas la discapacidad intelectual, las crisis epilépticas, ictus y la enfermedad de Alzheimer de inicio precoz, entre otras. (Larner, 2007; Vila-Herrero et al. 2004).

Roper y Reeves (2006) confirman que la presentación clínica del SD es compleja y variable. Son pocos los rasgos que aparecen en mayor o menor grado en todos los individuos con SD, incluyendo la dismorfología facial, el cerebro más pequeño e hipocelular, y la histopatología de la enfermedad de Alzheimer que está presente a partir de la cuarta década. Las personas con SD invariablemente tienen disfunción cognitiva, sin embargo su intensidad es altamente variable. La hipotonía se aprecia con frecuencia en el recién nacido y la mayoría presenta rasgos dermatológicos atípicos, aunque la subforma específica de éstos varía de un individuo a otro.

Es importante destacar que la trisomía 21 supone también un alto riesgo para la aparición de un conjunto de enfermedades. Por ejemplo, está entre las primeras causas de cardiopatías congénitas, de modo que alguna de sus formas se encuentra presente en el 40 a 50% de quienes tienen SD. La incidencia de leucemia de comienzo infantil y la enfermedad de Hirschsprung es elevada de forma significativa en las personas con SD. Cohen (1999) describe una guía sobre los cuidados de salud para las personas con SD donde aparecen más de 80 rasgos clínicos que se dan con más frecuencia que en la población general. A partir de esta guía, Roper y Reeves (2006) destacan tres puntos críticos:

1. La incidencia de la mayoría de los rasgos fenotípicos que se dan en el SD es variable.
2. La intensidad con que aparece un determinado rasgo es también altamente variable.
3. Ninguno de los rasgos diagnosticados en el SD son exclusivos de esas personas.

Dichos autores señalan también que uno de los problemas fundamentales en la investigación genética sobre los seres humanos está en definir el fenotipo con precisión. Esto es particularmente crítico en el SD, que es producto de los efectos genéticos inducidos sobre diferentes células, estructuras y funciones a lo largo del desarrollo, muchos de los cuales pueden ejercer efectos en cascada hasta provocar los rasgos finales del fenotipo que se observan clínicamente en un determinado individuo con trisomía 21. Estos mismos autores confirmaron anteriormente que un primer paso en este proceso será el de separar aquellos efectos de la trisomía que alteran el desarrollo, de aquéllos que alteran la función de las células una vez que han alcanzado el punto final de su diferenciación. Se debe tener claro que cualquier perturbación en el desarrollo deriva de la alteración de alguna función en la célula que se está desarrollando. Se sabe que un fenotipo específico puede ser consecuencia, pero no

producto directo, de la expresión de un gen trisómico (efectos sobre el desarrollo frente a efectos funcionales) (Roper & Reeves, 2006).

Los modelos animales juegan un papel muy importante para la comprensión del impacto que ejerce el incremento de la expresión de un gen a lo largo del desarrollo, lo cual es esencial en la investigación sobre el SD. Esto es importante sobre todo por si se quieren correlacionar los efectos directos o en cascada que ejerce la expresión de un gen trisómico sobre el desarrollo y la función. Con modelos de ratones se han evaluado cuantitativamente una amplia variedad de fenotipos SD, lo que ha proporcionado la base para seguir el rastro de sus orígenes en el desarrollo. Por lo que concluyen en que la trisomía 21 se encuentra entre las condiciones genéticas más complejas compatibles con una larga supervivencia tras el nacimiento. Esta complejidad refleja toda una diversidad de mecanismos genéticos, y el enorme número de genes implicados sugiere que las consecuencias primarias de la sobreexpresión de genes puede irse ampliando conforme avanza el desarrollo (Roper & Reeves, 2006).

Hodapp, Dykens y Flórez (2005) explican que está siendo la nueva genética, desarrollada junto a la investigación sobre las bases científicas de la DI, la que está avanzando para distinguir la relación que puede existir entre los genes y la conducta. El material genético de las personas puede sufrir modificaciones, apareciendo siempre una condición patológica que se expresa de una manera determinada, a la que se le denomina “síndrome”. La patología del síndrome se puede expresar en uno o varios órganos. Uno de los más frecuentemente afectados es el cerebro y, cuando esto ocurre, aparece una forma concreta de alteración que suele implicar a la dimensión cognitiva y a la dimensión conductual y adaptativa de la esfera psicológica.

Siguiendo con los mismos autores, se debe introducir el fenotipo conductual como la transición que hay desde la dotación genética de una persona o genotipo, al resultado o la expresión observable de la conducta, el fenotipo. Aunque muchas personas con una DI concreta de causa genética mostrarán la conducta o conductas características de ese síndrome, será difícil que las muestren todas. También se sabe que tampoco mostrarán las características con el mismo nivel de gravedad o en el mismo momento del desarrollo. Existe una variabilidad intra-síndrome dentro de cada síndrome de discapacidad intelectual de causa genética. Esto se puede observar también en las

consecuencias físicas o en el fenotipo físico de un síndrome determinado. De este modo, los trastornos genéticos son elementos que predisponen a la persona a tener una u otra conducta relacionada con esa etiología. Es por ello que una conducta o grupo de conductas concretas aparecerá con mayor frecuencia o intensidad en un trastorno genético específico, pero rara vez o nunca un trastorno genético provocará una particular conducta en todas las personas afectadas. El autor destaca cómo los síndromes específicos muestran perfiles diferentes en la esfera conductual y puntos fuertes y débiles en el funcionamiento cognitivo. Se puede concluir que la variabilidad observada dentro de un mismo síndrome proviene de diversas fuentes, como son la genética y el ambiente, entre otros.

En términos generales, Chapman y Hesketh (2001) describen que el SD se caracteriza por un retraso importante en el desarrollo cognitivo no verbal que se acompaña de déficits adicionales y específicos en el lenguaje verbal, la producción lingüística y la memoria auditiva a corto plazo en la infancia y la niñez, sabiendo que existen menos problemas de conducta adaptativa que en las personas con otras discapacidades intelectuales. En el estudio realizado por estos autores se analizan aspectos relacionados que tienen que ver con la selección de un grupo control para poder establecer las características fenotípicas, así como los posibles mecanismos genéticos que puedan ser la causa de la variabilidad que se aprecia en el retraso cognitivo general, en los trastornos específicos de lenguaje y en la demencia de la edad adulta. También destacan que la diversidad del fenotipo conductual propio del SD depende de la interacción entre los alelos de los genes, que se sobreexpresarán de modo diverso en los diferentes tejidos y en momentos distintos, y no de un único y defectuoso gen. La variabilidad en la expresión genética durante el desarrollo fetal puede afectar a la estructura del cerebro en formación o ejercer su impacto en periodos críticos del desarrollo del cerebro, para producir una alteración selectiva en el funcionamiento cognitivo. La acción de estos genes puede afectar otros aspectos de la función fisiológica y conductual. Finalmente, se concluye que el fenotipo conductual en los niños y adolescentes con SD se caracteriza sobre todo por retraso mental, acompañado de un déficit específico adicional en el desarrollo del lenguaje expresivo, especialmente la sintaxis, alteraciones en la inteligibilidad del lenguaje hablado y alteraciones en la memoria verbal a corto plazo. Las habilidades de la conducta adaptativa concuerdan con su nivel de inteligencia general, aunque pueden variar en función de la particular puntuación de la escala y del

papel de la persona que la utilice. La prevalencia de conducta desadaptativa es inferior cuando se compara con otros grupos con discapacidad cognitiva, y no aprecian en ellas modificaciones en función de la edad.

En la misma línea, Gibson (1991) destacó que las personas con SD presentan variaciones intra e inter-casos a nivel morfológico y psicológico, no un cuadro de homogeneidad físico y de comportamiento. La variabilidad se debe al tipo de defecto cromosómico, la extensión y el tipo de alteraciones estructurales y metabólicas, a la calidad de la atención en la salud y a la edad.

La gran variabilidad entre las personas que presentan este síndrome es lo que llama más la atención, ya que la evidencia tanto en niños como en adultos es muy clara. Es importante conocer las diferencias fenotípicas para proporcionar programas con mayor eficacia dirigidos al déficit que presenta cada persona con SD.

Por último, estudios recientes señalan la importancia de los mecanismos epigenéticos y los factores ambientales que juegan también un papel importante en la regulación de la expresión de los genes, los cuales pueden actuar en los procesos génicos que intervienen en la vida de las células trisómicas. De ahí que puedan influir sobre el desarrollo de determinados rasgos fenotípicos (Gardiner et al., 2010; Dekker, De Deyn & Rots, 2014).

Una vez expuestas las principales características a nivel genético y fenotípico, nos centraremos en las características neuroanatómicas de las personas con SD para poder conocer mejor su funcionamiento a nivel cognitivo.

1.1.2. Características neuroanatómicas

Las características neuroanatómicas de las personas con SD, tanto a nivel estructural como funcional, nos ayudan a entender y describir mejor su perfil neuropsicológico.

Según Flórez (2011), la consecuencia de la triplicación del cromosoma 21 provocará la aparición de problemas en el desarrollo de una serie de órganos y en el modo en que éstos se organizan y funcionan. Como consecuencia del exceso de carga genética, se

producen ciertas anomalías en el desarrollo del sistema nervioso central de las personas con SD que incluyen una variedad de alteraciones anatómicas, histológicas, neuroquímicas y estructurales responsables de la DI (Capone, 2001). Este autor destaca la importancia de tener en cuenta que no todas las personas con SD necesariamente manifestaran cada una de estas alteraciones en el mismo grado.

El órgano más afectado en el SD es el cerebro. Esta alteración afecta a su desarrollo desde las primeras fases de vida condicionando su evolución a lo largo de la vida. Las consecuencias abarcan las diversas funciones del cerebro: motoras, sensoriales, cognitivas y conductuales. La enorme variabilidad que existe entre las personas con SD hará que las consecuencias se expresen de forma distinta en cada individuo y que la intensidad de su expresión también sea variable (Capone, 2001; Flórez, 2011).

Entre las principales *características neuroanatómicas* del sistema nervioso de las personas con SD destacan, principalmente, el menor tamaño y peso del cerebro, en su conjunto, en relación a la población general, así como importantes anomalías y un deterioro madurativo (Capone, 2001; Dąbbska & Wisniewski, 1999; Pinter, Eliez, Schmitt, Capone & Reis, 2001; Sylvester, 1983; Wisniewski, 1990). La reducción del tamaño cerebral aparece en los fetos con SD de 4-5 meses y avanza durante los últimos meses de gestación, así como también se ha observado que el volumen de los lóbulos frontales es más pequeño en el segundo trimestre de gestación (Guihard-Costa, Khung, Delbecque, Ménez & Delezoide, 2006; Winter, Ostrovsky, Komarniski, & Uhrich, 2000). También se ha descrito una reducción del volumen del cuerpo calloso, de la comisura anterior y del hipocampo (Aylward et al., 1999; Sylvester, 1983; Witton et al., 2015), así como un aumento significativo en el volumen de los ventrículos cerebrales (Fernández-Alcaraz & Carvajal-Molina, 2014). En muchos casos, se observan también retrasos en la mielinización en los niños con SD. Durante su primer año de vida, existe una disminución de la materia blanca, lo cual se observa en los hemisferios cerebrales, los ganglios basales, el cerebelo y el tronco cerebral. Así como también el volumen de materia gris total del cerebro es significativamente menor en las personas con SD (Pinter et al., 2001).

Coincidiendo con los estudios anteriores, el estudio de Wisniewski (1990) determinó, una vez examinadas 780 circunferencias craneales occipitofrontales de niños con SD

desde su nacimiento hasta la edad de 5 años, un retraso en la mielinización del 22,5% en los niños con SD y sólo del 6,8% en los niños sin SD. Del mismo modo, los estudios morfométricos en los casos de las personas con SD observadas desde su nacimiento, mostraron un menor número de neuronas (20-50% menos) así como también mostraron densidades neuronales inferiores y defectos en la distribución neuronal. Estos déficits madurativos del sistema nervioso central de las personas con SD se presentan a partir del período prenatal, hasta el envejecimiento (Kostovic, Knezevic, Wisniewski & Spilich, 1992).

La resonancia magnética (RM) ha permitido a los investigadores observar las relaciones volumétricas entre diversas estructuras en los cerebros de los niños con síndromes cognitivos y de comportamiento bien definidos. Esta técnica ofrece la oportunidad de entender las estructuras cerebrales que están implicadas en las condiciones específicas y neuroconductuales de las personas con SD, así como también pueden proporcionar una estimación *in vivo* de la pérdida neuronal en las enfermedades neurodegenerativas aportando información sobre los cambios que puedan ir apareciendo (Capone, 2011; Teipel & Hampel, 2006; Wisniewski, 1990). Diversos autores describen que las observaciones post-mortem y los estudios de resonancia magnética volumétrica indican, en comparación con sujetos sin SD, que las personas con SD tienen braquicefalia, con volúmenes menores en el lóbulo frontal y en las áreas temporales (incluyendo el hipocampo), así como también está disminuido el tamaño del cerebelo (Flórez, 1999a; Lott & Dierssen; 2010; Teipel & Hampel, 2006). Según Capone (2001), el diámetro cerebral anteroposterior es menor debido a la reducción de los lóbulos frontales y al aplanamiento del lóbulo occipital. El tamaño inferior de los lóbulos frontales, así como las deficiencias y alteraciones dendríticas, podrían afectar a las funciones ejecutivas de las personas con SD (Dierssen et al., 2003).

Con respecto al hipocampo, asociado con las tareas de almacenamiento de recuerdos explícitos a largo plazo, éste presenta volúmenes significativamente más pequeños en torno al 50% de los sujetos, así como anomalías en sus circuitos (Dierssen et al., 2003; Lott & Dierssen, 2010; Witton et al., 2015). Los estudios de Aylward et al. (1999) y Teipel et al. (2003) indicaron que el hipocampo sufre una reducción clara antes de los treinta años, por lo que esta reducción se incrementa con la edad, aunque luego parece permanecer estable excepto cuando el sujeto presenta demencia. En este sentido, autores

como Pinter et al., (2001) describen que los cambios observados en esta estructura en sujetos adultos con SD parecen ser más bien debidos a alteraciones en el desarrollo temprano que a los cambios neurodegenerativos.

El grupo de Aylward et al. (1999) estudió también el volumen de la amígdala, describiendo que esta estructura presenta tamaños reducidos en sujetos con SD y demencia de hasta un 26%, aproximadamente, con respecto al grupo normativo; en cambio, si se comparan los volúmenes con respecto a sujetos con SD sin demencia, los volúmenes de estos últimos son mayores, por lo que no se diferencian de los sujetos control. Posteriores estudios confirmaron que con el aumento de la edad, en las personas con SD se produce una reducción del tamaño de la amígdala (Krasuski et al., 2002; Teipel et al., 2003; Teipel et al. 2004).

Estudios más recientes con sujetos jóvenes y adultos con SD sin demencia han mostrado que, como consecuencia del incremento de la edad, se ha observado una pérdida de sustancia gris en la corteza parietal, frontal y occipital, así como también en el lóbulo temporal y la circunvolución parahipocámpica (Teipel et al., 2004; Teipel & Hampel, 2006).

Por último, a nivel neuroanatómico es importante destacar que en el estudio de Lott y Dierssen (2010) se observó una hipoplasia cerebelosa en las personas con SD, asociada principalmente con la hipotonía y la disfunción motora. Este hallazgo podría tener un papel importante en el desarrollo de las habilidades de aprendizaje.

Según Contestabile, Benfenati y Gasparini (2010), el hecho de que aparezcan tempranamente anomalías neuroanatómicas apunta a una alteración del neurodesarrollo como determinante principal de la DI en el SD. Explican también que estas alteraciones asociadas al SD progresan gradualmente durante el proceso de envejecimiento. Además, durante este proceso, la atrofia del cerebro se superpone sobre las anomalías preexistentes del desarrollo (Teipel & Hampel, 2006).

A modo de resumen, en la figura 1 se puede observar la neuroanatomía característica general de las personas con SD.

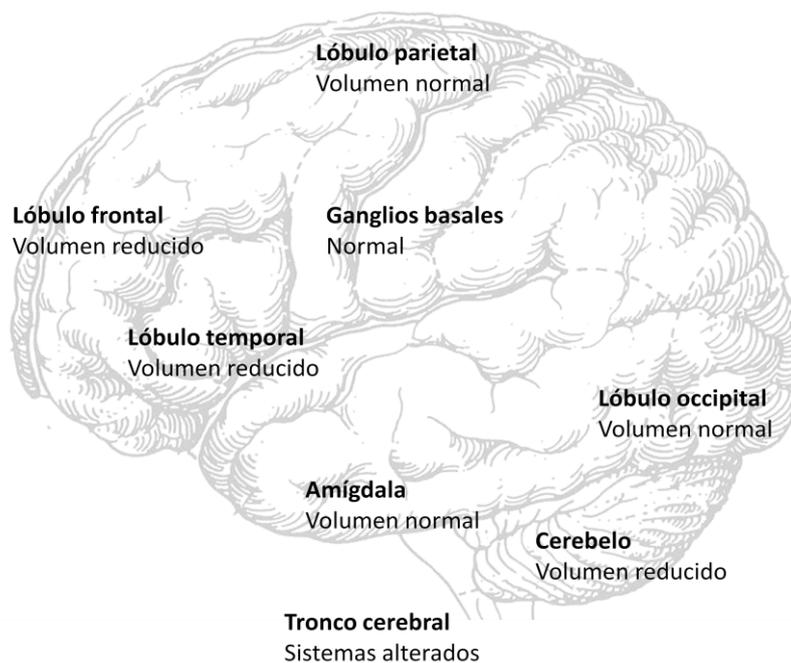


Figura 1. Neuroanatomía del síndrome de Down (Adaptado de Lott & Dierssen, 2010).

Además, Teipel y Hampel (2006) aportaron información sobre la neuroanatomía cerebral de los adultos con SD demostrando que en los estudios post-mortem se observa que prácticamente todos los adultos con SD de más de 40 años presentan lesiones neuropatológicas que se asemejan a las lesiones patológicas de la enfermedad de Alzheimer. Los autores concluyeron que la materia gris se reduce significativamente con la edad de manera bilateral en los lóbulos parietales, la corteza prefrontal lateral y los lóbulos temporales mediales y laterales, en relación a la también disminución del volumen del cuerpo caloso. Por lo tanto plantean la importancia de los estudios con resonancia magnética en personas con SD sin demencia, para poder distinguir entre el desarrollo normal de las personas con SD y la degeneración asociada a la edad, abriendo así una ventana a la fase pre-clínica de la enfermedad de Alzheimer.

Los avances en el conocimiento de las características neuroanatómicas mencionadas anteriormente, nos revelan cómo será el rendimiento cognitivo de las personas con SD y nos ayudarán a entender su perfil neuropsicológico durante el proceso de envejecimiento.

Diferentes estudios destacan la importancia de la influencia del entorno, lo cual estimula cambios en la organización del sistema nervioso gracias a la capacidad de éste de responder, adaptarse y modificar su propia estructura, organización y funcionamiento. Todo ello es debido a la neuroplasticidad o habilidad del cerebro para adaptarse a los cambios del entorno modificando la conectividad neuronal y el funcionamiento del cerebro. Uno de los rasgos más destacados de la plasticidad cerebral es la precisión en el número de conexiones neuronales. Esta actividad neuronal es modificable a través de la estimulación y de la propia experiencia, proporcionando al cerebro la adaptabilidad necesaria en cada momento (Flórez, 2006; Pascual-Leone, Amedi, Fregni & Merabet, 2005). La neuroplasticidad no solo permite que se den cambios morfológicos en el cerebro, sino que también hace que aumente la reserva cognitiva (Mayas, Parmentier, Andrés & Ballesteros, 2014), la cual constituye un factor modulador y predictor del declive cognitivo asociado al envejecimiento normal y patológico (Soto-Añari, Flores-Valdivia & Fernández-Guinea, 2013).

Por lo tanto, la reserva cognitiva podría entenderse como la capacidad del cerebro para hacer frente al daño cerebral generado por la patología, mediante procesos cognitivos preexistentes o compensatorios desarrollados a partir de cierto nivel de actividad mental que la persona ha ido llevando a cabo a lo largo de su vida, lo que le permite retrasar la manifestación clínica de los síntomas de deterioro cognitivo (Stern, 2002). Estos conceptos son de gran importancia a tener en cuenta en el desarrollo madurativo de las personas con SD y, en especial, en su proceso de envejecimiento, ya que una buena estimulación cognitiva aportará una mejor capacidad de neuroplasticidad, lo cual aumentará su reserva cognitiva.

1.2. Aspectos psicológicos

Dado que el proceso de envejecimiento de las personas con SD comporta, como en otras poblaciones, una serie de cambios a nivel biológico, psicológico y social, es necesario describir los *aspectos psicológicos*, tanto emocionales como conductuales que presentan, siempre teniendo en cuenta que la variabilidad entre estas personas es significativa (Pueschel, 2002). Hay pocas investigaciones en las que se haya hecho un seguimiento riguroso de las características cognitivas, conductuales y emocionales de la etapa adulta de las personas con SD para realizar una precisa detección y prevención del

deterioro cognitivo. El estudio de Adams y Oliver (2010) demostró que el deterioro cognitivo va estrechamente relacionado con los cambios conductuales. Por lo que es importante conocer las características psicológicas generales de las personas con SD. Flórez y Ruiz (2004) describieron estas características destacando su escasa iniciativa, con una baja tendencia a la exploración y al entorno que les rodea, una menor capacidad para inhibir su conducta en situaciones variadas, una tendencia a la persistencia de las conductas y una fuerte resistencia al cambio. También presentan una baja capacidad de respuesta y de reacción frente al ambiente, respondiendo con menor intensidad ante los acontecimientos externos, así como constancia, tenacidad y puntualidad, acostumbrando a realizar las tareas con cuidado y perfección. McGuire y Chicoine (2010) añaden también la tendencia a presentar pensamiento concreto, dificultad para comprender el concepto tiempo, así como puntos fuertes y puntos débiles en la memoria.

En relación al proceso de envejecimiento, es importante destacar que las investigaciones demuestran que el inicio de la demencia de tipo Alzheimer en personas con SD se manifiesta claramente por cambios de personalidad más que de memoria. Se observa que se producen cambios tempranos en la personalidad y en el comportamiento, y también en las características asociadas a la disfunción del lóbulo frontal (apatía, inhibición, irritabilidad, etc.) y a la memoria, antes de que aparezca totalmente desarrollada la enfermedad de Alzheimer (Ball, Holland, Hon, Huppert & Watson, 2006). Como señala Vicente (2005), los principales indicadores de deterioro por envejecimiento en las personas con DI son la resistencia al cambio, el aumento de latencia de respuesta, un descenso importante del ritmo y la calidad de las tareas, pérdida de interés y motivación por las actividades habituales, así como pérdida en la capacidad de comprensión de instrucciones y/o dificultad ante nuevos aprendizajes, entre otros.

1.3. Aspectos neuropsicológicos

Las investigaciones centradas en el estudio del *perfil neuropsicológico* de las personas con SD coinciden en la presencia de características particulares, así como en su importante variabilidad entre un sujeto y otro, por lo que las funciones cognitivas no están todas afectadas de la misma manera (Flórez, 2006; García, Portellano & Díaz, 2011; Kittler, Krinsky-McHale & Devenny, 2006; Menghini, Costanzo & Vicari, 2011). Por ello, debido a los diferentes aspectos del fenotipo, las diferencias neuropsicológicas parecen surgir en diferentes momentos del desarrollo (Pennington, Moon, Edgin, Stendron & Nadel, 2003). En este apartado comentaremos las principales características del funcionamiento neuropsicológico de las personas con SD.

Para empezar, es importante destacar que las personas con SD muestran un rendimiento cognitivo que les sitúa dentro del rango de discapacidad leve o moderada, sin que se correlacione con otros rasgos fenotípicos, situándose su coeficiente de inteligencia entre 30 y 70, con una media de 50 (Flórez, 1999a). El resto de personas con SD se mueve en los extremos de estas puntuaciones, con una minoría con capacidad intelectual límite y otra minoría con discapacidad severa o profunda, producida por lo general por una patología asociada o un ambiente poco estimulante (Flórez & Ruiz, 2006). Para entender la DI Schalock (2009, p.24) la define como: *“La discapacidad intelectual se caracteriza por limitaciones significativas tanto en el funcionamiento intelectual, como en la conducta adaptativa. Esta discapacidad se origina antes de los 18 años”*. Es importante destacar que el constructo actual ve la discapacidad como el ajuste entre las capacidades de la persona y el contexto en que ésta funciona, por lo que el funcionamiento intelectual está relacionado con las dimensiones relacionadas con las habilidades intelectuales, la conducta adaptativa, la participación, las interacciones y los roles sociales, la salud y el contexto (ambiente y cultura). Por lo que lo más relevante es saber cómo la persona con SD funciona, no las razones de por qué está funcionando de ese modo particular (Flórez, 2015).

Dentro de los propios aspectos cognitivos del SD, la propia afectación cerebral produce en general lentitud para procesar y codificar la información, y dificultad para elaborarla y responder a sus requerimientos tomando decisiones adecuadas (Flórez & Ruiz, 2006). Por todo ello, es importante conocer sus aspectos neuropsicológicos característicos,

dato que los factores que influyen en la variabilidad son la edad, el ambiente (epigenética) y los factores genéticos. A pesar de que las personas con SD poseen un marco genético que limita sus potencialidades intelectuales, poseen como las demás personas una capacidad de inteligencia cristalizada, que les da la oportunidad para aprovechar los recursos de su experiencia para responder de forma más apropiada a las demandas futuras del entorno. Este tipo de inteligencia les permite adaptarse a nuevas situaciones si se les han proporcionado suficientes oportunidades de poner a prueba sus capacidades y se les han dado estrategias de respuesta ante las demandas de su entorno vital cercano (Ruiz & Flórez, 2009).

Una de las características neuropsicológicas más afectadas en el SD es el ***lenguaje y la comunicación***, presentando dificultades comunes entre ellos, no llegando prácticamente nunca a desarrollarse de forma plena, aunque se sabe poco de las bases neuronales de estos déficits (Chapman, 2003; Galeote, Soto, Sebastián, Rey & Checa, 2012; Miller, 1999; Rondal, 2000; Reynolds, Rivera, O'Hare, Sowell, & Pinter, 2009; Wong, Brebner, McCormack & Butcher, 2015). Cabe destacar que el lenguaje es la función cognitiva más ampliamente estudiada en las personas con SD, y la mayoría de los autores coinciden en que se trata de una función severamente afectada (Grouios & Ypsilanti, 2011). Una de las afectaciones más significativas en las habilidades lingüísticas es la expresión más que la comprensión, por lo que la capacidad de expresión representa un punto débil en su patrón neuropsicológico (Dykens, Hodapp & Evans, 2006; Fidler, Hepburn & Rogers, 2006; Galeote et al., 2012; Laws & Bishop, 2003).

Por lo que respecta al desarrollo del vocabulario, éste parece que está bastante preservado en los niños con SD, en comparación con otras habilidades lingüísticas, aunque conviene destacar que existe una variabilidad interindividual muy alta. La comunicación gestual es uno de sus puntos fuertes, ya que emplean gestos comunicativos más numerosos y complejos que los que utilizan los niños con desarrollo típico, por lo que en general presentan un buen rendimiento (Galeote et al., 2012). Hay diferentes estudios que han demostrado un rendimiento inferior en vocabulario comprensivo, en el habla y en medidas sintácticas y morfológicas, así como un rendimiento similar en vocabulario expresivo y fluidez verbal (Abbeduto et al., 2003; Chapman, 2006; Finestack & Abbeduto, 2010; Kover, McDuffie, Abbeduto & Brown,

2012; Lanfranchi, Jerman, Dal, Alberti & Vianello, 2010; Price et al., 2008; Roberts et al., 2007; Rowe, Lavender & Turk, 2006). También se han observado dificultades particulares en memoria verbal a corto plazo o memoria operativa (Jarrold & Baddeley, 1997; Jarrold, Baddeley & Philips, 1999; 2002; Jarrold, Purser & Brock, 2006; Jarrold, Nadel & Vicari, 2008). El estudio de Kittler et al. (2006) reveló importantes intrusiones durante tareas verbales en adultos con SD, quedando reflejada como una característica de los adultos con SD de mediana edad. Este estudio sugirió también que las funciones ejecutivas estaban comprometidas, así como el control de la inhibición dentro de la modalidad verbal, por lo que las intrusiones verbales son un aspecto cualitativo de procesamiento verbal que es importante tener en cuenta al examinar las características del lenguaje y sus habilidades verbales.

A nivel neuroanatómico, diferentes autores determinan la relación entre las habilidades lingüísticas con las reducciones y alteraciones encontradas en regiones frontales y temporales, así como en el cerebelo y en las conexiones entre todas ellas (Menghini, Costanzo & Vicari, 2011; Pinter et al., 2001; White, Alkire & Haier, 2003). Además de observar patrones anormales de activación cerebral relacionados con el lenguaje (Reynolds, et al., 2009).

La investigación sobre el *procesamiento visuoespacial* de las personas con SD ha determinado que es uno de los puntos fuertes de su perfil neuropsicológico, aunque hay que discriminar entre aspectos estrictamente perceptivos y aspectos espaciales, donde presentan una clara disociación (Chapman & Hesketh, 2001; Di Nuovo & Buono, 2009). En comparación con personas con síndrome de Williams, las personas con SD presentan un mejor rendimiento en tareas de procesamiento espacial y un rendimiento inferior en tareas perceptivas (forma, color y tamaño) (Jarrold, Nadel & Vicari, 2008; Silverman, 2007; Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2005; Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2006). Es importante destacar que el desarrollo visuoperceptivo requiere inicialmente un mínimo de desarrollo de la atención, implicando el funcionamiento de amplias áreas corticales de asociación. Normalmente estas áreas se desarrollan con más lentitud que las áreas sensoriales primarias. La capacidad de discriminar y distinguir estímulos, así como la capacidad de asociarlos, exige la relación de redes nerviosas muy relacionadas unas con otras. Por lo que el pobre desarrollo en las estructuras nerviosas del cerebro de los niños con SD afectará a las áreas corticales de asociación y explicará el retraso y las

dificultades de desarrollo de la capacidad perceptiva (Troncoso, del Cerro & Ruiz, 1999).

En referencia a la *atención*, según García (2006), las personas con SD presentan una dificultad para seleccionar el estímulo adecuado y su capacidad de atención variará mucho dependiendo de la modalidad informativa. En el estudio de Brown, Taylor & Matthews (2001), se examinó la atención sostenida en bebés con SD, mostrando que los niños con SD presentan una menor duración en la atención sostenida que los niños con desarrollo típico emparejados por edad mental. Se sabe que otra de las dificultades que presentan es la poca capacidad de seleccionar estímulos relevantes de los que no lo son, por lo que podría decirse que existe una clara hipofunción en mecanismos de alerta, atención y actitud de iniciativa (Flórez, 1994), así como también alteraciones en áreas corticales y en el hipocampo que pueden llevar a déficits atencionales, en el procesamiento de información y en la memoria a corto y largo plazo (Flórez, 1992). Existen también alteraciones en los mecanismos cerebrales que intervienen a la hora de cambiar de objeto de atención (Flórez, 1999b), de aquí la dificultad para mantener la atención de forma sostenida en períodos largos de tiempo y que presenten una elevada distracción frente a estímulos diversos y novedosos.

Troncoso y del Cerro (1997) añaden que en el proceso atencional se observan prematuramente dificultades en:

- La capacidad para dirigir la mirada hacia un estímulo e interactuar con otras miradas.
- La capacidad de mantener el organismo receptivo y responder hacia los estímulos.
- El mantenimiento de la atención durante un tiempo prolongado y un período de latencia más largo para ofrecer respuestas (Welsh & Elliott, 2001).

García (2006) destaca que las personas con SD presentan una tendencia a la distracción y falta de concentración, por lo que confirman que los procesos atencionales están alterados. En este sentido, los mismos autores consideran que la motivación es un factor clave en cualquier tipo de aprendizaje, y dependerá de cada sujeto y de la actividad que se esté realizando. Cada aprendizaje dependerá de lo preparado que esté el niño para realizar la tarea y del profesional o encargado en transmitir la información o formación.

Otro de los procesos cognitivos que debemos conocer especialmente en las personas con SD es la *memoria*. Según Flórez (2012), es un proceso que nos permite registrar, codificar, consolidar y almacenar la información de modo que, cuando la necesitemos, podamos acceder a ella y evocarla. Las personas con SD tienen dificultades para retener información, tanto por limitaciones al recibirla y procesarla (memoria a corto plazo, MCP) como al consolidarla y recuperarla (memoria a largo plazo, MLP). Diversos estudios demuestran que las personas con SD mantienen una buena capacidad de memoria implícita o episódica, presentando dificultades en las funciones de memoria explícita (Alsina & Saiz, 2003; Contestabile, Benfenati & Gasparini, 2010; Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2000), indicando una disociación funcional entre la memoria implícita y la memoria explícita. Esto concuerda con la diferencia que existe en los mecanismos de procesamiento de ambos tipos de memoria. La memoria implícita se mantiene por procesos principalmente automáticos que exigen escasa atención, mientras que la explícita tiene que ver con el aprendizaje consciente intencional y requiere codificación de la información, estrategias de recuperación y un alto grado de atención (Contestabile, Benfenati & Gasparini, 2010).

Por otro lado, tienen dificultades para seguir más de tres instrucciones dadas en orden secuencial. Diversos estudios han determinado que su capacidad de captación y retención de información visual es mayor que la auditiva, siendo la memoria visual un punto fuerte en un su perfil cognitivo, ya que las personas con SD pueden recordar personas, lugares y acontecimientos pasados de forma extraordinaria (Carretti, Lanfranchi & Mammarella, 2013; Lanfranchi, Toffanin, Zilli, Panzeri & Vianello, 2013; McGuire & Chicoine, 2010). Es interesante destacar que cuando se aumentan las demandas de procesamiento, las personas con SD muestran también problemas en las habilidades de la memoria de trabajo visuoespacial (Lanfranchi, Cornoldi & Vianello, 2004; Visu-Petra et al., 2007). En la tabla 1 se encuentran, a modo de resumen, las características relacionadas con la memoria a corto y a largo plazo.

Tabla 1.

Características relacionadas con la memoria a corto y a largo plazo de las personas con SD (extraído de Flórez, 1999a; Laws, MacDonald, Buckley & Broadley, 1995; López Melero, 1999).

Memoria a Corto Plazo	Memoria a largo plazo
Dificultad para retener o almacenar brevemente la información.	Escasa capacidad para indicar con precisión hechos y fechas.
Dificultad para responder de forma inmediata.	Dificultad para generalizar una experiencia.
Carencia de iniciativa para recurrir a estrategias que faciliten la retención de información.	Problemas para recordar conceptos que parecían comprendidos y aprendidos. Lentitud para captar la información y responder a ella. Necesitan más tiempo para programar actos futuros.

Las dificultades en los sistemas de MCP y MLP pueden determinar la retención y posterior evocación de las palabras, siendo de fundamental relevancia el papel de la memoria auditiva a corto plazo. Por lo que si la información sensorial está alterada, la comprensión también lo estará, afectando así a la producción de la respuesta verbal (Hodapp, Evans & Gray, 2000). Jarrold, Baddeley y Philipps (2002), indican que para medir la capacidad de memoria a corto plazo de las personas con SD se utiliza la prueba en la que los participantes deben repetir de inmediato una serie de elementos con el fin de poder observar los elementos correctos. La mayoría es capaz de repetir entre 3 y 4 dígitos tras escucharlos y, sin embargo, con ítems visuales el margen de retención se mueve entre 3 y 5 elementos (Flórez & Ruiz, 2006; Laws, MacDonald, Buckley & Broadley, 1995). Además, Rowe, Lavender y Turk (2006) describieron dificultad en habilidades para cambiar de juego, en la capacidad de razonamiento no verbal, en la atención y memoria verbal a corto plazo, lo que indica la existencia de déficit específico en el sistema de control “ejecutivo” en adolescentes y adultos con SD.

En conclusión, su mayor limitación se encuentra en las dificultades para utilizar y desarrollar estrategias espontáneas para mejorar su memoria, probablemente por falta de entrenamiento (Ruiz et al, 1998, en Flórez & Ruiz, 2006). Por lo que es importante

realizar un buen entrenamiento cognitivo para reforzar estas capacidades y poder resolver con mejores estrategias las actividades de la vida diaria.

Otro de los aspectos cognitivos importantes para conocer las características neuropsicológicas de las personas con SD son *las funciones ejecutivas*. Se trata de un conjunto de procesos que tienen por objeto el modo en que una persona es capaz de manejarse y utilizar sus propios recursos con el fin de conseguir un objetivo, por lo que son un conjunto de habilidades cognitivas superiores que controlan y regulan otras funciones y comportamientos que son cruciales para la adaptación con éxito (Flórez & Cabezas, 2010; Costanzo et al., 2013). Los componentes cognitivos que conforman las funciones ejecutivas son, según Daunhauer y Fidler (2012), la memoria de trabajo, la planificación, la capacidad para cambiar y adaptarse a nuevas situaciones y la capacidad de inhibición.

Las investigaciones realizadas con personas con DI han demostrado que el estudio de la *memoria de trabajo y de las funciones ejecutivas* es crucial para comprender su perfil cognitivo y poder así implementar programas apropiados de intervención (Hippolyte, Iglesias, Van der Linden & Barisnikov, 2010). Así también, otros autores aportan que los déficits en las funciones ejecutivas están presentes en la infancia y se vuelven más pronunciados con la edad (Grieco, Pulsifer, Seligsohn, Skotko & Schwartz, 2015).

Flórez y Cabezas (2010), destacan que es cada vez mayor el interés por analizar la función ejecutiva en las personas con SD. Los estudios previos realizados se han centrado mucho en analizar otros procesos cognitivos, por lo que hay mucha menos información sobre las funciones ejecutivas, aunque algunos investigadores han propuesto que deben existir déficits relacionados con este dominio cognitivo. Es importante el estudio de las funciones ejecutivas por la gran influencia que tiene en la conducta adaptativa, en el rendimiento académico y en el funcionamiento de otros procesos cognitivos (Henry, Cornoldi, & Mähler, 2010; Masson, Dagnan & Evans, 2010). Hasta ahora, los escasos estudios que han abordado el funcionamiento ejecutivo coinciden en afirmar que las personas con DI presentan un rendimiento más pobre que el de personas sin DI equiparadas en edad cronológica (Danielsson, et al., 2010). Así pues, diferentes estudios consideran que una posible explicación de los problemas ejecutivos en las personas con SD es que esta disfunción se deba a un desarrollo

problemático del córtex prefrontal, ya que se observan dificultades en las tareas utilizadas para explorar esta función ejecutiva (Lanfranchi et al., 2010; Kittler et al., 2008; Rowe et al., 2006). Los resultados del estudio de Lanfranchi et al. (2010) demostraron que los adolescentes con SD presentan alteraciones en su sistema de memoria operativa, planificación, inhibición, habilidad para cambiar de situaciones y conceptos, pero no en sus habilidades verbales, a pesar de que es uno de sus puntos débiles. Estos resultados coinciden con las aportaciones de Daunhauer y Fidler (2012), donde en una amplia revisión de los estudios realizados aportan las siguientes características de las funciones ejecutivas en las personas con SD:

1. Déficit demostrado en la memoria de trabajo.
2. Alguna evidencia de déficits en la planificación.
3. Evidencia divergente respecto al control inhibitorio.

Los nuevos estudios siguen la línea de los estudios previos y confirman la hipótesis de que esta alteración de las funciones ejecutivas, en relación con la capacidad intelectual, es un rasgo fenotípico del SD y no consecuencia del envejecimiento precoz que estas personas puedan desarrollar, aunque hay muy pocos estudios que hayan estudiado las funciones ejecutivas en las personas con DI a lo largo del ciclo vital (Danielsson et al., 2010). Por lo tanto, el déficit en las funciones ejecutivas es un componente cognitivo del fenotipo de las personas con SD (Pritchard, Kalback, McCurdy & Capone, 2015). Es importante destacar que la falta de instrumentos neuropsicológicos adecuados para población con DI es especialmente acentuada en el caso de las funciones ejecutivas (Masson et al., 2010).

Se ha descrito, como punto débil de las personas con SD su habilidad para procesar datos. Esta habilidad está descrita como la *velocidad de procesamiento de la información*, es decir, la capacidad de realizar, de forma automática y fluida, tareas relativamente sencillas o ya automatizadas, sobre todo cuando la situación requiere una alta eficiencia mental (Ball, Wadley, Vance & Edwards, 2004). Uno de los primeros estudios que demostró la dificultad en el procesamiento de información auditiva de los niños con SD fue el de Lincoln, Courchesne, Kilman y Galambos (1985), concluyendo que no podían confirmar que esta dificultad fuera fruto de la maduración tardía de sus habilidades cognitivas. La habilidad para procesar datos con rapidez es una demanda creciente en un mundo cuyo ritmo de actividad se acelera. Muchas personas con SD

tienen una capacidad limitada para procesar los datos con celeridad. Además de esto, también tienen una capacidad limitada para cambiar la velocidad de procesamiento en situaciones diferentes, lo cual puede resultar aún más problemático. Muchas personas con SD se encuentran con dificultades importantes cuando una situación requiere una aceleración repentina en el ritmo de la actividad (McGuire & Chicoine, 2004). Es importante destacar que la lentitud en la velocidad de procesamiento de la información es un tipo de problema que causa más pérdidas de empleo que la propia falta de capacidad para desempeñar el trabajo (Geenspan & Shoultz, 1981).

Una de las áreas de especial interés para la mejora del rendimiento cognitivo en el SD son *las praxis* (Fidler, Hepburn, Mankin & Rogers, 2005). Es una de las áreas de interés dado que las personas con SD generalmente muestran déficits en habilidades motoras de largo desarrollo (Palisano et al., 2001). En la práctica clínica, este tipo de alteraciones no aparecen aisladas, sino que suelen coincidir con otros problemas cognitivos, tales como alteraciones de la atención y déficit en la memoria operativa o episódica, y en las funciones ejecutivas (Blázquez-Alisente, Paúl-Lapedriza & Muñoz-Céspedes, 2004).

Para determinar el funcionamiento práctico de las personas con SD se han realizado diferentes investigaciones, aunque todavía son escasas. Un estudio de Elliot, Weeks y Gray (1990) analizó los movimientos secuenciales e individuales con indicaciones verbales de personas con y sin SD. Los resultados demostraron que las personas con SD presentaban un rendimiento inferior, observándose más errores en la ejecución de los movimientos con indicaciones verbales. Los resultados apoyan la idea de que las personas con SD presentan una disociación en el sistema funcional responsable de la percepción del habla y del sistema involucrado en la organización del movimiento complejo. Otro estudio realizado por Fidler et al. (2005), exploró si los niños pequeños con SD mostraban déficits en las praxis, y si estos déficits eran específicos de las personas con SD. Los resultados demostraron que los niños con SD presentaban un rendimiento motor global inferior que el grupo de comparación con otras DI, por lo que sugirieron que los déficits en las praxis son específicos del SD. Por tanto, todos estos resultados nos indican que los niños con SD necesitan estrategias de intervención que los ayuden a mejorar la capacidad práctica.

Finalmente, en cuanto a las *funciones visuoconstructivas*, se han observado también ciertos déficits, aunque hay pocos estudios que lo demuestren (Bausela-Herreras, 2008). Silverstein, Legutski, Friedman y Tayakama (1982) mostraron que un grupo de personas con SD obtuvo mejores resultados que el grupo de personas sin SD en tareas visuoconstructivas, emparejados por edad cronológica y edad mental.

Además, cabe destacar que en algunos estudios se ha analizado la posible diferenciación en el patrón cognitivo entre los hombres y las mujeres. En cuanto a la población general, parece que existen evidencias empíricas que demuestran una tendencia a presentar patrones diferentes de asimetría cerebral en ambos sexos (Portellano, 1992). Para empezar es importante destacar que a nivel neuroanatómico se han encontrado diferencias en el cuerpo calloso y el planum temporal, aunque estas diferencias constituyen una tendencia, no son constantes (Allen, Richey, Chai & Gorski, 1991; Portellano, 1992; Kulynych, Vladar, Jones & Weinberger, 1992). Estos hallazgos pueden influenciar en el rendimiento neuropsicológico de las personas (Prendergast et al. 2015).

Es interesante destacar el estudio de las diferencias cognitivas entre los hombres y las mujeres con la finalidad de conocer mejor el rendimiento neuropsicológico de las personas con SD. Diferentes autores proponen diferencias a nivel cognitivo entre los hombres y las mujeres. Portellano (1992) señala que las niñas presentan mayores aptitudes para los aprendizajes verbales de tipo lingüístico, a diferencia de los niños que parecen presentar mayores habilidades geométricas y de percepción espacial. Así también, se ha observado en las mujeres un mayor rendimiento en tareas que incluyen velocidad perceptiva, a diferencia de los hombres que muestran una mejor ejecución en habilidades espaciales (Springer & Deutsch, 2001; Voyer, Voyer & Bryden, 1995). Una de las cuestiones más debatidas es si existen diferencias de género en cuanto a la organización funcional del cerebro para las habilidades lingüísticas. Los estudios demuestran que los hombres presentan una mayor lateralización del lenguaje respecto a las mujeres (Shaywitz et al., 1995; Kansaku & Kitazawa, 2001). Por lo tanto, en la población general se ha demostrado que los varones presentan una mayor capacidad visuoespacial, memoria espacial, rotación mental de imágenes, resolución de problemas matemáticos, por el contrario, las hembras presentan una mejor fluidez verbal, localización de objetos, cálculo y sensibilidad, entre otras funciones (Rubia, 2007).

Aunque existe cierta controversia y dichas afirmaciones son poco concluyentes (Barroso, 1999).

En cuanto a la población con SD, se han hecho pocos estudios que demuestran la existencia de diferencias cognitivas entre hombres y mujeres. El estudio de De Sola, et al. (2015) concluyó que el género influenciaba en las variables cognitivas, destacando que los hombres con SD obtuvieron puntuaciones inferiores en tareas de memoria episódica y ejecución motora, en comparación con las mujeres. Aún así, las diferencias observadas en el rendimiento cognitivo entre los dos géneros, son leves. En conjunto, los resultados obtenidos en este estudio sugieren que el género puede ejercer un efecto modulador sobre el funcionamiento cognitivo en los participantes con SD (de Sola et al., 2015). Otros estudios también han informado que las mujeres con SD muestran un mayor nivel de funcionamiento cognitivo y adaptativo que los hombres con SD (Lund, 1988; Määta et al., 2006). En el estudio de García (2009) el rendimiento neuropsicológico estudiado en varones y mujeres con DS, tanto en edad infantil como adulta, fue similar, por lo que no se encontraron diferencias significativas en cuanto al género.

Todas las características neuropsicológicas aquí descritas parece que se repiten en la mayoría de personas con SD, aunque siempre hay que tener en cuenta, como hemos dicho anteriormente, la gran variabilidad que existe entre ellos, por lo que las características neuropsicológicas pueden variar en una u otra persona. Hay que considerar la gran importancia del ambiente, la influencia de la familia, el entorno, la escolarización, las actividades que realizan, etc. De todo ello dependerá la entrada a la vida adulta, por consiguiente, su proceso de envejecimiento. Cada vez existe mayor evidencia de que la capacidad cognitiva de las personas con SD aumenta con la edad, la cual incluso en la edad adulta sigue mejorando si se realiza una intervención adecuada (Tsao & Kindelberger, 2009).

1.4. Características sociales

Partiendo de los estudios citados a lo largo de este trabajo, referidos al desarrollo biológico, psicológico y neuropsicológico de las personas con SD, haremos referencia también a la importancia de los aspectos sociales, enfatizando en la importancia de la inclusión social, el ocio, la actividad física y acabaremos centrándonos en la integración laboral. Así conoceremos la importancia de las características del entorno en el que se desenvuelven cotidianamente.

La gran variabilidad existente entre estas personas no sólo se presenta como consecuencia de la aportación biológica propia de la trisomía, sino también en relación con la realidad personal, educativa, familiar y sociocultural de cada individuo, las cuales influirán decisivamente en su desarrollo y aprendizaje. Sin duda, los factores intra e interpersonales moldean y modifican el desarrollo de cada persona en particular (Fernández & Gràcia, 2013).

Cabe destacar la importancia de ofrecer una formación continuada a todas las personas con SD, como un complemento indispensable a la integración laboral y desarrollo personal y social, dependiendo siempre de sus características individuales. Es indispensable hoy en día procurar mejorar su formación a lo largo de toda la vida, para mejorar su calidad y esperanza de vida. En el caso de adultos con dificultades de aprendizaje, la formación continua resulta imprescindible tanto para poder mantener las competencias ya adquiridas, como para adquirir nuevos conocimientos que les han de permitir, junto con un trabajo normalizado, ser ciudadanos activos, participativos y responsables, en la medida de sus posibilidades. Todo esto es importante partiendo de la base de que la cognición de las personas con SD se caracteriza por su neuroplasticidad, lo que significa que sus cerebros se desarrollan relacionándose con el contexto que les rodea (Flórez, 2015).

Asimismo, favorecer la inclusión social permite crear oportunidades para que las personas mayores con DI puedan relacionarse con personas de otras generaciones y garantizar una mayor participación social. Es muy importante preparar a las personas con SD programando una intervención dirigida a la estimulación de las habilidades cognitivas, de soporte psicológico y de ayuda en la programación de una vida rica en

actividades, además de seguir disfrutando de las oportunidades que la vida les ofrece (Fernández-Olaria, Signo, Bruna & Canals, 2011). La inclusión de las personas con SD en diferentes grupos sociales es cada vez más evidente, teniendo un doble objetivo: en primer lugar generar experiencias personales satisfactorias, y en segundo lugar demostrar a la sociedad en general que son capaces de relacionarse y de interactuar positivamente unos con otros (Troncoso et al., 1999). La investigación de Lázaro (2007) sobre ocio y discapacidad, demuestra cómo las personas con SD han de desarrollar, expresar y mantener un estilo de ocio satisfactorio, pudiendo elegirlo personalmente.

Además de los beneficios de la formación continuada, la inclusión social y el ocio, son importantes las aportaciones sobre los beneficios de la actividad física y el empleo. En relación a esto, es importante destacar que cada vez son más los estudios que muestran la importancia del ejercicio físico para las personas con SD. En estos estudios se demuestra que el ejercicio físico ayuda a reducir el peso, favoreciendo el metabolismo general de la persona. Además, el ejercicio físico tiene otras importantes ventajas como son la integración de las personas con SD en la sociedad y la mejora de su bienestar (Tejerina, s.f.). Se considera que los programas de educación física deben proporcionar oportunidades de aprendizaje para desarrollar habilidades integrales de conocimiento del cuerpo, conciencia de espacio, equilibrio y esfuerzo. Estos programas deben desarrollarse a lo largo de la vida para así mejorar su salud, su autoestima y optimizar su calidad y esperanza de vida (Jobling, 1994; Pitetti, Baynard & Agiovlasis, 2013).

Finalmente, se ha demostrado que la participación de las personas con SD en el empleo con apoyo influye positivamente sobre la calidad de vida personal y familiar. Los servicios que faciliten el funcionamiento en las actividades de la vida diaria y ayuden a las familias a acceder a apoyos familiares que sean adecuados, poseen el potencial de influir positivamente sobre su calidad de vida (Foley et al., 2014).

1.4.1. Perfil sociodemográfico del síndrome de Down en España

Una vez revisados los estudios sobre las características sociales, nos centraremos en conocer la realidad de esta población desde un punto de vista cuantitativo, para así poder establecer un conocimiento más exhaustivo. Para conseguir esta información debemos tener los datos de incidencia y prevalencia del SD en nuestro país.

Según la información extraída del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC, 2008), durante el período 1980-2007 se diagnosticó síndrome de Down a aproximadamente 11 de cada 10.000 nacidos en España. Destaca, sin embargo, la progresiva disminución de la incidencia para tres períodos de tiempo: 1980-1985, 1986-2006, y 2007, último año del que se disponen datos. En el primer período mencionado, la incidencia era de 14,78 nacidos con SD por cada 10.000, mientras que en el año 2007 la tasa descendió significativamente hasta los 8,09.

Según el ECEMC (2006), existe una tendencia decreciente en el nacimiento de personas con SD en las diferentes comunidades autónomas españolas. Centrándonos en Cataluña, en el período de tiempo comprendido entre el año 1980 y 1985 la incidencia se estimaba en 16,55 casos de recién nacidos por cada 10.000. A lo largo de 1986 hasta el año 2004 la tendencia decreciente fue estadísticamente significativa, con 8,25 recién nacidos por cada 10.000. El último registro está en 2005 donde el porcentaje ha seguido bajando, con 7,48 recién nacidos por cada 10.000.

Los registros españoles más actualizados los encontramos en el II Plan de Acción para personas con SD en España (2009-2013) realizado por Down España, donde se exponen los registros demográficos recogidos en el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas junto con la Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y Situaciones de Dependencia que se realizó en 2008. En este mismo estudio se afirma que la esperanza de vida de las personas con SD está aumentando progresivamente. Si en el año 1999 el 10,8% de la población superaba los 45 años, en 2008 encontramos ya un 13,6% que la supera. Este hecho destaca por una nueva forma de ver la vida y por la integración de las personas con SD, por lo que se apuesta que cada vez más estas personas puedan vivir de un modo autónomo e independiente, como ciudadanos en igualdad de derechos y deberes respecto al resto de la población.

La Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia (EDAD, 2008), realizada por el Instituto Nacional de Estadística (INE) con el apoyo del Ministerio de Sanidad y Política Social, la Fundación ONCE, el Comité Español de Representantes de Personas con Discapacidad (CERMI) y la Confederación Española de Organizaciones en favor de las Personas con Discapacidad Intelectual (FEAPS), ha estimado la población existente de menores con SD de 0 a 5 años calculada a partir de la tasa de nacimientos de niños con SD en los últimos 6 años y los datos generales de población para las edades correspondientes. Con estos datos, el II Plan de Acción para Personas con Síndrome de Down (2009-2013), puede afirmar que en España viven aproximadamente 34.000 personas con SD. La distribución por grupos de edad y sexo se puede ver en la tabla 2.

Tabla 2.

Distribución por grupos de edad y sexo según el II Plan de Acción para personas con síndrome de Down en España (2009-2013)

<i>Grupo edad (años)</i>	<i>Varones</i>	<i>Mujeres</i>	<i>Total</i>
0 a 5	1.338	1.082	2.420
6 a 10	203	776	979
11 a 15	839	1.366	2.205
16 a 20	939	894	1.833
21 a 25	1.246	1.847	3.093
26 a 30	4.283	990	5.273
31 a 35	3.037	2.570	5.607
36 a 40	2.814	1.324	4.138
41 a 45	2.432	1.379	3.811
46 a 50	719	666	1.385
51 a 55	1.712	540	2.252
> 55	470	499	969
Total	20.032	13.933	33.965

Uno de los datos importantes a observar en la tabla anterior es el predominio de hombres sobre las mujeres en los distintos grupos de edad. Este predominio se objetiva más claramente a partir de los 25 años de edad, lo que podría indicar que las mujeres con SD tienen una menor esperanza de vida, justo lo contrario de lo que sucede en el resto de la población, hecho que se ha señalado en estudios como los de Esbensen (2010).

El equipo investigador del estudio EDAD (2008) sugiere un descenso de la incidencia del SD, siendo el más acusado dentro de las malformaciones congénitas cuya frecuencia global está disminuyendo a razón de 3,9 casos menos cada año por cada 100.000 nacimientos. También refieren que dentro del grupo de edad materna igual o superior a 35 años, el descenso es mucho más marcado, ya que los investigadores han demostrado que cada año se están registrando 28,6 casos menos por cada 100.000 nacimientos. Los autores del estudio sugieren una explicación clínica de este descenso, explicando que es debido a que existen planes de diagnóstico prenatal específicamente dirigidos a la detección del SD y a que están especialmente enfocados a los grupos de mayor riesgo, es decir, a las madres de mayor edad. En referencia a las madres jóvenes menores de 35 años, el descenso es también significativo debido a la aplicación de los nuevos marcadores ecográficos en el diagnóstico prenatal.

Los datos de dicho estudio, así como numerosas investigaciones confirman que la esperanza de vida de las personas con SD está aumentando progresivamente (EDAD, 2008; Chicoine & McGuire, 1997; Esbensen, 2010; Fromage & Anglade, 2002; Pérez, 2006; Ribes, 1999; Strauss & Zigman, 1996; Zigman, 2013).

Como se ha comentado anteriormente, uno de los datos importantes que predominan en el perfil poblacional del colectivo de personas con SD es el número significativamente más elevado de hombres frente a mujeres. Este patrón es opuesto al de la población general y entre los individuos con otro tipo de DI (Esbensen, 2010). La diferencia de género sigue siendo especulativa ya que no hay estudios que demuestren el porqué de este hallazgo. El único factor hasta ahora que puede ser válido es la menopausia temprana (46 años) que puede contribuir a la pronta mortalidad de las mujeres con SD en comparación con los hombres, dado que tiene implicaciones importantes en su salud y puede ser un factor de riesgo importante para enfermedades del corazón, depresión, osteoporosis, cáncer de mama y demencia (Schupf et al., 1997).

1.4.2. La inserción laboral de las personas con síndrome de Down

Para estudiar el proceso de envejecimiento es importante considerar la *actividad laboral* que llevan a cabo las personas con SD. Según un registro de las entidades federadas en Down España (II Plan de Acción para personas con Síndrome de Down en España, 2009-2013), se aprecia un incremento significativo de la tasa de actividad entre la población con SD que se encuentra en edad de trabajar, sobre todo en el grupo de más jóvenes (21 a 30 años), donde 1 de cada 6 está activo, aunque este incremento en la tasa de actividad se aprecia en todos los grupos de edad.

Los datos estadísticos indican que está aumentando progresivamente el nivel ocupacional de este colectivo, aunque según datos del 2013 todavía el 90% de las personas con SD en edad laboral permanecen inactivas, es decir, ni tienen ni buscan empleo. Los últimos datos registrados estiman que hay unas 1.250 personas con SD trabajando en España. Es importante destacar este aumento sabiendo que en 1999 se estimaron unas 620. En la tabla 3 podemos observar que ha habido un incremento de actividad para todos los grupos de edad, siendo especialmente significativo entre la población de 21 a 30 años.

Tabla 3.

Población con Síndrome de Down de 16 y más años por grupos de edad y relación con la actividad. Elaboración propia a partir del II Plan de Acción para personas con Síndrome de Down en España (2009-2013).

	21 a 30 años	31 a 45 años	46 años y más	Total
Activos	16,40%	4,80%	2,60%	7,60%
Inactivos	83,60%	95,20%	97,40%	92,40%
Total	100%	100%	100%	100%

Las medidas de empleo dirigidas al colectivo de personas con discapacidad han sido fundamentales para el acceso al mercado laboral de las personas con SD que ha tenido lugar en los últimos años. Según los datos de empleo registrados por las entidades federadas en Down España, se estima un crecimiento de 730 personas empleadas en el periodo 1990 a 2008, el cual responde en su mayoría al Empleo con Apoyo (441 en total). La población activa en Centros Especiales de Empleo permanece prácticamente estable. En la tabla 4 se puede observar el número de personas asociadas a Down España en edad laboral que están realizando diferentes tipos de actividad laboral.

Tabla 4.

Actividad laboral de las personas con Síndrome de Down asociadas a DOWN ESPAÑA. Población en edad laboral por servicio. Extraído del II Plan de Acción para personas con Síndrome de Down en España (2009-2013).

Actividad laboral	Usuarios
Empleo con apoyo	441
Bolsa de empleo	396
Prácticas en empresas	141
Formación en el puesto	118
Centro Especial de Empleo	40
Enclave laboral	14
Otros	100
TOTAL	1250

Es preciso tener en cuenta la relevancia de la inclusión laboral de las personas con SD, como medio de actividad mental, física y relacional. Como dice Escobar (2012), hasta hace unos años las personas con DI se han mantenido al margen de toda actividad laboral competitiva y de otros muchos ámbitos de la sociedad. Hoy en día pueden acceder a programas específicos de formación profesional, tienen servicios de apoyo a los que pueden trasladar su ilusión y motivación para realizar una actividad laboral remunerada. A través de su esfuerzo, se convierten en los protagonistas de su propia autonomía y promoción laboral, asumiendo con responsabilidad el reto que se les propone. Por lo que el hecho de tener un trabajo ayudará a potenciar tanto la integración social de la persona, el desarrollo de su personalidad, de las habilidades sociales, de las habilidades comunicativas, permitiendo la posibilidad de conseguir una vida relativamente independiente (Ruiz & Flórez, 2009).

De este modo, Mendía (2010) considera que el trabajo se enmarca dentro de la posibilidad de trascendencia de la persona y de la definición de un proyecto de vida. El objetivo de la integración en el mundo laboral es la mejora de la calidad de vida de las personas con discapacidad, ofreciendo un servicio de inclusión social y laboral en un entorno "normalizado", y así potenciar la adquisición de autonomía. Por lo tanto, el trabajo constituye una importante vía de desarrollo personal y una incorporación plena en nuestra sociedad. De esta manera, el trabajo es un medio para lograr una imagen positiva y más útil de uno mismo, reconocimiento social, estructuración del tiempo,

inclusión en un grupo social, aumento en la cantidad y calidad de las interacciones sociales y una independencia económica. Como veremos más adelante, la experiencia y las investigaciones han demostrado que el trabajo puede aportar una serie de cambios significativos respecto a su imagen personal, la mejora en la autonomía personal, mejora en la expresión oral, mejora en las habilidades sociales y en la resolución de problemas, mayor iniciativa para la planificación de actividades, entre otros.

Martinelli, Jenaro y Rodríguez (2011) destacan que también está demostrado que las dificultades significativas de éxito en la inserción laboral y el mantenimiento del trabajo ordinario dependen generalmente de las habilidades sociales y de la resolución de problemas, y no del dominio de las competencias técnicas y / o académicas. De esta manera, relacionando los factores más importantes, destacamos que los aspectos lingüísticos, como son la expresión oral y escrita, y los aspectos sociales son los aspectos más relevantes de un candidato a la hora de buscar un trabajo y mantenerlo de manera satisfactoria. Los estudios recientes de García, Ruíz, Toledo y García (2011) confirman que las personas con DI que trabajan tienen un buen nivel de autonomía que se mantiene hasta aproximadamente los 45 años. Algunos estudios analizan la relación que se establece entre el estilo de vida activo y la influencia que esto supone para el posible deterioro cognitivo en los procesos de envejecimiento. Velar por aspectos relacionados con la salud y el mantenimiento activo de las capacidades cognitivas se asocian con la reserva cognitiva y la plasticidad cerebral (Fratiglioni, Paillard-Borg & Winblad, 2004).

Dentro de las modalidades de trabajo para las personas con DI, por lo tanto opciones con las que cuentan las personas con SD, destacamos la modalidad de *Empleo con Apoyo*. Según Jordán de Urríes y Verdugo (2001) su definición entiende que es un empleo integrado en la comunidad dentro de empresas normalizadas, para personas con discapacidad que tradicionalmente no han tenido posibilidad de acceso al mercado laboral, mediante los apoyos necesarios dentro y fuera del lugar de trabajo, a lo largo de su vida laboral y en condiciones de empleo lo más similares posibles en trabajo y sueldo a las de otro trabajador sin discapacidad en un puesto equiparable dentro de la misma empresa. Es además un vehículo por el cual las personas con discapacidad han demostrado su capacidad para desempeñar y mantener un empleo (Parent, Kregel & Johnson, 1996). Cabe destacar que en España, Aura Fundación ha sido el primer

programa de Empleo con Apoyo, por lo tanto es pionero en la implantación y desarrollo de esta metodología, (Becerra, Montanero & Lucero, 2012; Canals & Domènech, 1991, 1999).

Las características más significativas del Empleo con Apoyo fueron resaltadas por Verdugo y Jenaro en el año 1993:

1. **Integración.** Oportunidad que se ofrece a las personas con discapacidad de trabajar junto a iguales sin discapacidad.
2. **Salarios y beneficios.** En relación directa a la categoría profesional desempeñada y al trabajo efectuado.
3. **Emplazamiento en el lugar de trabajo** como paso previo al entrenamiento.
4. **Rechazo cero.** La gravedad de la discapacidad no debe ser criterio de selección.
5. **Apoyo flexible.** Determinado individualmente y a través de una amplia gama de servicios.
6. **Apoyo a lo largo de la vida.** Mientras sea necesario en la vida laboral del trabajador para que mantenga su empleo.

Esta metodología se basa en un sistema estructurado de apoyo cuyo objetivo es la incorporación laboral y el mantenimiento de un puesto de trabajo remunerado por parte de las personas con discapacidad en el mercado ordinario de trabajo. El apoyo es proporcionado por el *preparador laboral*, profesional que va a acompañar al trabajador con discapacidad en todo su proceso de integración social y laboral. El apoyo proporcionado a la persona no sólo incluye ayudas en el aprendizaje de las tareas en el propio puesto de trabajo, sino que también implica una ayuda en el desarrollo de habilidades complementarias fundamentales para una vida activa, como la autonomía y las relaciones sociales. Los apoyos son la pieza fundamental, dado que son los elementos necesarios para que el trabajador pueda suplir los déficits derivados de su discapacidad, y afrontar de manera exitosa su empleo (Jordán de Urríes y Verdugo, 2003).

Otras de las modalidades de empleo son los *Centros Especiales de Empleo (CEE)*. Estos se crearon en nuestro país al inicio de la década de 1980, con la misión de asegurar un puesto de trabajo remunerado a aquellas personas con discapacidad que no podían

acceder al mercado laboral ordinario. Los CEE se constituyen como empresas que trabajan en el mercado pero con unas características que le dan su carácter de *empleo protegido*. Se entiende por CEE aquellos centros cuyo objetivo principal es el de realizar un trabajo productivo, participante regularmente en las actividades del mercado y teniendo como finalidad asegurar un empleo remunerado y la prestación de servicios de ajuste personal y social que requieren sus trabajadores con discapacidad, a la vez que sea un medio de integración del mayor número de personas con discapacidad al régimen de trabajo normal (LISMI, Ley 13/1982, art. 42.1).

Es importante destacar que el trabajo que realizan las personas con discapacidad en los CEE es productivo y remunerado. Los CEE suelen especializarse en diferentes actividades según las capacidades y habilidades de los sujetos, al igual que los centros ocupacionales. En los CEE las actividades más conocidas son: limpieza, telemarketing, montajes industriales, manipulados, tratamiento de datos, textil, imprenta, jardinería. Y también presentes en actividades de los CEE, pero menos conocidas, son: gestión integral de residuos hospitalarios, consultoría de dirección y gestión empresarial, desarrollo de proyectos de accesibilidad, gestión integral y desarrollos tecnológicos, correduría de seguros, servicios de logística, etc. (Federación Empresarial Española de Centros Especiales de Empleo [FEACEM], 2006).

Por último, es importante destacar otra de las opciones con las que cuentan las personas con SD. En esta opción se encuentran los *centros ocupacionales* que se han configurado como una de las principales opciones formativas, ocupacionales y laborales para las personas con DI y, sin lugar a dudas, han permitido dar un salto cualitativo en la concepción de las personas con DI en su futuro rol de trabajador. Los centros ocupacionales tienen como finalidad asegurar los servicios de terapia ocupacional y de ajuste personal y social, es decir, preparar a la persona con discapacidad a enfrentarse con las exigencias de la vida cotidiana y el trabajo. Para los usuarios que tengan mayores posibilidades, será el medio que les capacite para alcanzar la integración laboral y la realización personal y social; y para los usuarios más afectados será un lugar estable y permanente que les facilite el desarrollo personal y la integración social.

Este servicio está dirigido a procurar que los usuarios tengan una mayor habilitación personal y una mejor adaptación en su relación social. Actualmente, se considera que los centros ocupacionales se encuentran ligados al tipo de servicio “prelaboral” ya que,

tras su estancia en estos centros, los participantes pueden seguir dos itinerarios diferentes de inserción laboral: uno dirigido a los CEE y otro dirigido al mercado laboral ordinario. La mayor parte de los centros ocupacionales españoles acogen mayoritariamente a personas con DI, siempre derivándolos a talleres acordes con su capacidad (Down21 Empleo, s.f.).

Además de las modalidades expuestas, existen otras medidas más recientes, como son los *enclaves laborales* que se configuran como una subcontratación de obras o servicios entre un CEE y una empresa ordinaria. Así pues, un grupo de trabajadores con discapacidad del CEE se desplaza temporalmente al centro de trabajo de la empresa colaboradora para la realización de obras y servicios que guarden relación directa con la actividad normal de ésta, ofreciendo la posibilidad de incorporación al mercado abierto (Becerra, Montanero, Lucero & González, 2008).

El *empleo*, constituye por tanto, una vía importante de desarrollo personal y una incorporación plena a nuestra sociedad. En este sentido, gracias al trabajo se consiguen aspectos como una imagen más positiva y útil de uno mismo, el reconocimiento social, la organización del tiempo, la pertenencia al grupo social, la mejora en las interacciones sociales y la independencia económica. Es una oportunidad para aprender y para desarrollar el sentimiento de propia realización y de propia valía, así como un importante refuerzo para su autoestima (McGuire & Chicoine, 2010).

Gracias al proceso de formación y maduración que el empleo les va aportando, se observan cambios significativos en los trabajadores con DI (Escobar, 2012). Estos cambios se observan en:

- Mejora significativa en el cuidado de la imagen exterior.
- Mejor autonomía personal.
- Mejora de la expresión oral.
- Percepción más realista de las posibilidades y limitaciones personales.
- Mayor habilidad para la resolución de los problemas de la vida cotidiana.
- Mejora significativa de las habilidades sociales.
- Mayor iniciativa para planificar actividades.

- En general, se observa un mayor grado de satisfacción personal y responsabilidad.

Una vez descritas las distintas modalidades de empleo para las personas con DI, es importante destacar que pocos estudios han investigado específicamente los beneficios cognitivos que puede aportar el trabajo estas personas. En uno de estos estudios, se evaluó la relación entre el funcionamiento cognitivo y la adaptación al trabajo, sometiendo a adultos con DI activos laboralmente y otro grupos no activos laboralmente a una evaluación neuropsicológica completa, observando que los participantes que estaban activos laboralmente obtenían mejores resultados en las capacidades de atención, memoria, orientación espacio-temporal, codificación de símbolos, comprensión verbal y conducta adaptativa (Su, Lin, Wu & Chen, 2007). Otro estudio concluyó que las personas con DI en contextos laborales de empleo con apoyo pueden mejorar su capacidad de planificar, ejecutar y evaluar las tareas que se les demandan, así como mejorar su independencia en el trabajo (Becerra, Montanero, Lucero & González, 2008). Por último en la investigación realizada por García-Villamizar y Hughes (2007), observaron un mejor rendimiento en las funciones ejecutivas, tales como memoria de trabajo, planificación y cambio, en las personas con autismo activas laboralmente bajo las condiciones de empleo con apoyo. Este estudio ofrece información destacable sobre la opinión de que el empleo competitivo provoca cambios cognitivos positivos. Por lo tanto, contamos con evidencias científicas de la eficacia de programas de empleo con apoyo en la mejora de la calidad de vida de personas con discapacidad como medio de actividad mental, física y relacional. A su vez, la actividad laboral contribuye también a mejoras importantes en la autopercepción de su salud (McGlinchey, McCallion, Burke, Carroll & McCarron, 2013).

Por lo tanto cabe destacar, la importancia que tiene el empleo para vivir de forma digna, con libertad personal y en igualdad de condiciones es un derecho para todas las personas. El hecho de tener un empleo representa la oportunidad para que todas las personas desarrollen sus capacidades al máximo, promueve su crecimiento, desarrollo y bienestar del individuo e incrementar su calidad de vida. Además, el empleo en un entorno normalizado favorece las relaciones interpersonales en diversos entornos. Para llegar a ello es necesario un recorrido educativo favorecedor y una formación adecuada en habilidades prelaborales, sociolaborales y formación continuada e instrumental. Se

ha demostrado que el Empleo con Apoyo ayuda a aumentar los sentimientos de competencia, seguridad en sí mismo, autoestima, las relaciones interpersonales, las habilidades sociales, las comunicativas y lingüísticas, y otras funciones cognitivas como la atención y la memoria, promoviendo además un mayor nivel de autonomía y vida independiente (Fernández-Olaria, 2012).

En definitiva, la mejora en la calidad de vida ha favorecido considerablemente el aumento de la longevidad de las personas con SD. Por esta razón, es importante describir las características que presenta su proceso de envejecimiento. Es muy importante conseguir una mayor precisión diagnóstica en la fase inicial del proceso y una prevención y/o intervención más ajustada a las necesidades de estas personas. Por ello, un buen modelo orientador de la calidad de vida debe poner especial énfasis en el proceso de autodeterminación individual, en la potenciación de la autonomía y en la inclusión en la comunidad ofreciendo los apoyos necesarios para que esto sea posible. Tener en cuenta los beneficios de la actividad laboral es también imprescindible en relación a la reserva cognitiva como medida de prevención del deterioro cognitivo y la promoción del envejecimiento activo y saludable.

Por lo tanto, una vez conocidas las características biológicas, psicológicas, neuropsicológicas y sociales de las personas con SD, en el próximo capítulo nos centraremos en conocer cómo es su proceso de envejecimiento, haciendo especial hincapié en los cambios neuropsicológicos que este proceso comporta.

“No hay dos personas con síndrome de Down iguales, puesto que todas tienen capacidades y personalidades muy diversas. Al igual que el resto de la población, las personas con síndrome de Down son producto de su experiencia vital, de su historia y de sus expectativas culturales, además de su herencia genética”

(Kerr, 2009).

2. EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO EN LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

2.1. Proceso de envejecimiento y aumento de la esperanza de vida

2.1.1. Cambios físicos

2.1.2. Cambios cognitivos, emocionales y conductuales

2.1.3. Cambios sociales y laborales

2.2. Cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento

2.2.1. Lenguaje y comunicación

2.2.2. Memoria

2.2.3. Atención

2.2.4. Funciones ejecutivas

2.2.5. Otras funciones cognitivas

2.3. Deterioro cognitivo y demencia

2. EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO EN LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

Hasta hace relativamente poco se ha hablado extensamente sobre las características evolutivas de los primeros años de vida de los niños con DI, sobretodo en relación a sus necesidades educativas, pero podemos observar que a medida que avanzamos en las diferentes etapas de la vida, cada vez contamos con menos información. Actualmente hay un interés creciente en el estudio del proceso de envejecimiento de las personas con DI, en especial en el síndrome de Down, dado que la esperanza de vida está aumentando y cada vez es mayor la necesidad y el interés sobre cómo envejecen y qué medidas tenemos para ayudarlos en este proceso, tanto a ellos como a sus familias.

Envejecer es un proceso individual, pero envejecer bien es también social, dado que no sólo afecta a quien va sumando años, sino también a la familia con la que convive, a las organizaciones en las que desarrolla las actividades ya la propia sociedad en la que se siente ciudadano activo. Por todo ello, es necesario preparar con años de antelación, acumulando capacidades personales, actitudes y proyectos de futuro que aseguran un envejecimiento activo en el personal y satisfactorio en el social. Los programas de intervención deben responder a las demandas que el envejecimiento en este colectivo específico presenta ya de forma importante para que éste sea pleno y digno (Berzosa, 2013).

El aumento de la esperanza de vida en las personas con SD plantea nuevos interrogantes sobre su proceso de envejecimiento. En este capítulo nos centraremos en desarrollar el conocimiento actual sobre su esperanza de vida, así como en conocer como es su proceso de envejecimiento, centrándonos finalmente en los cambios neuropsicológicos asociados a este proceso, en el deterioro cognitivo y en los aspectos relacionados con la demencia.

2.1. Proceso de envejecimiento y aumento de la esperanza de vida

Los estudios de estos últimos años han indicado que las personas con SD envejecen antes que el resto de la población y, además, la probabilidad de desarrollar un envejecimiento patológico prematuro es elevado, ya que tienen un alto riesgo de predisposición a la enfermedad de Alzheimer (EA) debido, entre otras causas, a razones de naturaleza neurobiológica (Lao et al., 2015; Ward, 2004). Es importante destacar que una de cada diez personas con DI mayor de 40 años puede presentar un deterioro cognitivo y social añadido a la DI, especialmente en el proceso de envejecimiento de personas con DI moderada. Específicamente en el SD, el deterioro cognitivo y social es más evidente que en las otras etiologías, por lo que se ha demostrado que una de cada tres personas con SD mayores de 40 años podría tener un deterioro cognitivo añadido a la DI. Entre las áreas cognitivas más afectadas en las personas SD, comparadas con otras etiologías se han descrito la memoria inmediata (memoria de trabajo), la orientación en el tiempo y en el espacio y el uso del habla, entre otras que destacaremos más adelante (Novell, Nadal, Smilges, Pascual & Pujol, 2008).

Sin embargo, es preciso considerar que actualmente las expectativas de vida de las personas con SD han cambiado notablemente. Una de las razones que ha influenciado este cambio es el aumento general de la calidad asistencial, de forma que, en los tiempos actuales, un 80% de las personas con SD viven más de 50 años, llegando algunos a los sesenta o incluso setenta años (Aguado & Alcedo, 2004; Brown et al., 2001; Carmeli, Kessel, Bar-Chad & Merrick, 2004; Farriols, 2012; Head, Silverman, Patterson & Lott, 2012; Lott & Dierssen, 2010; Pérez, 2006; Prasher, 2005).

El estudio de Strauss y Zigman (1996) planteó que la esperanza de vida de las personas con SD se aproximaba a los 60 años, no obstante continuaba siendo inferior a la de la población general y a la de la población con otro tipo de DI. El SD es por tanto un claro factor de riesgo en referencia a la mortalidad, sin embargo, siguen apareciendo informes de personas con SD que llegan a la década de los ochenta sin signos de demencia (Chicoine & McGuire, 1997; Krinsky-McHale et al., 2008). El estudio de Berzosa (2013) señala que la esperanza de vida de las personas con SD que supera los 45 años está aumentando de manera progresiva (del 10,8% de la población en 1999 al 13,6% en 2008). Dado el reciente incremento en la expectativa de vida de las personas con

discapacidad, urge poner en marcha programas cuyo objetivo principal sea el de anticipar las demandas de este grupo de población para poder así asegurar la existencia de los recursos adecuados, promoviendo un proceso de envejecimiento activo y saludable. La mejora de las condiciones médicas y de salud, en general, han incrementado la calidad de vida y, como consecuencia, ha aumentado la esperanza de vida de la población y de las personas con DI, en particular. Por tanto, se presentan nuevos retos, tales como el diseño de planes de intervención dirigidos tanto a las necesidades de apoyo derivadas de la propia DI, como a las limitaciones propias del envejecimiento (Silva & Alonso, 2014).

Zigman y Lott (2007) exponen que el SD se caracteriza por el aumento de las tasas de mortalidad, tanto durante las primeras como en las posteriores etapas de la vida, siendo el riesgo de mortalidad por edad mayor en adultos con SD, tanto en comparación con la población de personas con DI como con la población general. Las causas del aumento de las tasas de mortalidad temprana se deben principalmente a la mayor incidencia de enfermedad cardíaca congénita y leucemia, mientras que las causas de las tasas de mortalidad más altas en etapas posteriores de la vida pueden ser debidas a una serie de factores, siendo el mayor riesgo el desarrollo de EA, y una aparente tendencia hacia el envejecimiento prematuro.

Estudios recientes indican que las mejoras en la atención médica para los niños y adultos con SD han dado lugar a una mejora de la calidad de vida y por lo tanto a un aumento de su esperanza de vida. Como consecuencia, hasta los 35 años, en los adultos con SD las tasas de mortalidad son comparables con las personas con otras discapacidades intelectuales. Sin embargo, después de los 35 años, las tasas de mortalidad se duplican, y en la actualidad la esperanza de vida estimada de un niño con SD de un año de edad, es de 43 a 55 años (dependiendo del nivel de discapacidad) (Head et al., 2012; Silva & Alonso, 2014). Estas investigaciones confirman la falta de conocimiento general sobre el proceso de envejecimiento de las personas con SD. Determinan también que los estudios longitudinales son muy importantes para poder informar sobre los cambios en el estado de salud, la función cognitiva, el desarrollo o no de la demencia y, la mortalidad para que, gracias a ellos, se pueda promover un envejecimiento activo y saludable.

El proceso de envejecimiento en las personas con SD conlleva, como en otras poblaciones, una serie de cambios a nivel biológico, psicológico y social, los cuales aparecen con más prontitud. Así mismo, las familias se ven también afectadas por el proceso de envejecimiento de las personas con DI. Por ello, es importante que las familias conozcan las características de su proceso de envejecimiento y sepan identificar los cambios antes mencionados, para así promover su autonomía personal (Ribes, 1999).

El continuo incremento en la esperanza de vida de las personas con SD hace que sea importante conseguir una igualdad en el acceso al sistema de salud pública y cuidados para las personas con DI. Sin embargo, todo ello comporta desafíos y retos para la investigación genética, los programas de educación pública y para los sistemas de salud y cuidado en general. Si no se asumen estos retos de manera apropiada para ayudar tanto a las personas con SD como a sus cuidadores, el aumento de su esperanza de vida implicará un aumento de las cargas económicas y emocionales para sus familias y para la sociedad en general. Estos problemas asociados a la edad necesitan ser urgentemente tomados en cuenta si queremos dar respuesta al interés de este colectivo en crecimiento (Berzosa, 2013).

Dado el aumento de la esperanza de vida, Coppus et al. (2008) exponen la importancia de que sea necesario conocer los factores que influyen en la supervivencia de las personas con SD, así como en su esperanza de vida. Los resultados de su estudio determinaron la importancia de la preservación de la capacidad cognitiva y funcional, asociada con una mejor supervivencia en esta población. Estos autores, desde un punto de vista clínico destacan que los trastornos más importantes en las personas con SD que están relacionados con la mortalidad son: la demencia, las restricciones de movilidad, la discapacidad visual y la epilepsia, pero no las enfermedades cardiovasculares. Además, el nivel de DI y la institucionalización están asociados también con la mortalidad.

El concepto de envejecimiento ha ido evolucionando, ya que en las últimas décadas se está produciendo un cambio demográfico importante relacionado con el envejecimiento progresivo de la población. La definición de la Organización Mundial de la Salud (OMS) de 1990 sobre el envejecimiento saludable, centrado en la salud, ha ido evolucionando hacia un modelo mucho más integrador, como es el de envejecimiento

activo. Éste se refiere a un proceso de optimización de las oportunidades de salud, participación y seguridad para mejorar la calidad de vida a medida que se envejece, permitiendo que las personas desarrollen su potencial de bienestar físico, social y mental a lo largo de toda la vida, y que participen conforme a sus necesidades, deseos y capacidades (Berzosa, 2013; OMS, 2002).

El término envejecimiento activo fue definido con el fin de transmitir un mensaje más completo y reconocer los factores que afectan la manera de envejecer de individuos y poblaciones. El envejecimiento satisfactorio de las personas con DI debe ser entendido, por tanto, como un proceso que dependerá del éxito alcanzado a la hora de adaptar el entorno a las circunstancias de cada individuo, de tal modo que este último, aun cuando sus condiciones sean menos óptimas, pueda seguir manteniendo lo que anteriormente consideraba importante y gratificante en su vida (Baltes & Baltes, 1990; Berzosa, 2013; OMS, 2002). De hecho Berzosa (2013) señala, en relación a las personas con SD, la importancia de seguir aprendiendo a lo largo de toda su vida, así como disfrutar de los aspectos sociales, implicándose en el ocio, la convivencia y la diversión. Es importante destacar que el proceso de envejecimiento de las personas con DI está dando lugar a la aparición de nuevas necesidades específicas, por lo que también es importante reconocer la necesidad de que se mantengan activos, tanto física como cognitivamente (Brown et al., 2001).

Gracias a las investigaciones realizadas, sabemos que el envejecimiento en las personas con DI es más prematuro, puede llegar repentinamente y ser un proceso de deterioro muy rápido en edades, a veces, muy tempranas. Este proceso se agrava en las personas con discapacidad dependiendo del tipo, siendo frecuente que se inicie un deterioro por el envejecimiento, el cual, en la mayoría de la población no se da hasta los 65/70 años (Pérez, 2002). El proceso de envejecimiento, además de ser un proceso de cambios biológicos, sociales y psicológicos, es también un proceso de adaptación emocional y de cambios cognitivos, siendo esta adaptación un proceso de aprendizaje. En este sentido, es importante atender todas estas condiciones desde un punto de vista científico y clínico. En relación al envejecimiento, existen evidencias de que las emociones están relacionadas con la percepción que la persona tiene de su momento existencial, así como con las posibilidades de comprender y responder de manera satisfactoria a los cambios propios del proceso de envejecimiento (Berzosa, 2013; Yanguas, 2009).

En este sentido, el proceso de envejecimiento está afectando a un número significativo de personas con DI, constituyendo así un hecho social emergente. Este proceso es un constructo multidimensional que engloba aspectos biológicos, psicológicos y sociales, por lo que es fundamental señalar la importancia de tener en cuenta las características propias del proceso de discapacidad a lo largo de la vida (Bejarano & García, 2009). Dichos autores nos presentan las características más relevantes del proceso de envejecimiento de las personas con DI, a partir de la revisión de la bibliografía científica sobre el tema:

1. El proceso de envejecimiento de las personas con DI se manifiesta con más rapidez que entre la población general.
2. A diferencia de la población general, en la que el proceso de envejecimiento se inicia entre los 65-70 años, en las personas con DI este proceso se iniciaría entre los 45-50 años, destacando que las personas con SD lo pueden iniciar incluso antes.
3. El proceso de envejecimiento se encuentra enormemente condicionado por las situaciones sucedidas en la persona a lo largo de su vida (atención temprana, atención sanitaria, proceso de institucionalización, entre otras).
4. La variabilidad de las manifestaciones del proceso de envejecimiento de las personas con DI es la característica más destacable, siendo ésta más elevada cuanto mayor sea la edad de las personas con DI.
5. Los problemas de salud de las personas con discapacidad suelen verse incrementados en las personas con DI.
6. Mientras que en la población general los servicios sanitarios dirigidos a las personas en su proceso de envejecimiento se encuentran bien definidas, las personas con DI que envejecen cuentan con pocos recursos para ser atendidas adecuadamente.
7. Así como entre la población general, para la evaluación de diferentes situaciones derivadas del proceso de envejecimiento (memoria, depresión, valoración de las actividades de la vida diaria, etc.), se dispone de instrumentos adecuados para llevar a cabo este diagnóstico, en las personas con DI se carece de ellos, lo cual ocasiona enormes dificultades de diagnóstico en dicha población.

8. Actualmente, en nuestro país hay escasez de estudios longitudinales y protocolos adecuados que nos permitan conocer las características derivadas del proceso de envejecimiento de las personas con DI.

En general, debemos tener presente que el crecimiento, el desarrollo y los efectos de nuestras experiencias vitales nos cambian a todos con el transcurso del tiempo, por lo que el cambio es una parte normal y sana de nuestras vidas. Las conductas, las actitudes y la personalidad pueden ir cambiando, siendo estos cambios inevitables. A lo largo de su vida, las personas con SD también cambian, existiendo determinadas etapas de la vida en las que dicho cambio puede ser más acentuado (McGuire & Chicoine, 2010). Por lo tanto, dado que se producen estos probables cambios, es fundamental una intervención adecuada y adaptada a las necesidades y características individuales. En este sentido, Bejarano y García (2009) proponen programas de promoción de la salud dirigidos al mantenimiento de actividad física, la estimulación cognitiva, los hábitos higiénicos y el aprendizaje de una alimentación saludable basados en la adquisición de hábitos alimentarios adecuados para las personas con DI en proceso de envejecimiento.

La investigación de Bittles, Bower, Hussain y Glasson (2006) muestra los datos de un estudio que se centra en las necesidades médicas y sociales de las personas con SD y sus familias. Para los propósitos de este estudio se identificaron cuatro fases en la vida claramente diferentes: 1) prenatal; 2) niñez y madurez temprana; 3) madurez y 4) vejez, con información sobre la morbilidad y mortalidad de una base de datos estatal de Australia occidental. En relación con la etapa de la madurez, se identifican desórdenes relacionados con la edad que comienzan antes en las personas con SD que en la población general. Destacan también que en esta etapa de la vida hasta la muerte se observa una sustancial variación individual, aunque en la mayoría de los casos, la edad a la que se produce es a partir de los 65 años. El envejecimiento se produce antes en personas con SD y tienen una mortalidad prematura asociada a problemas biológicos. En países desarrollados muchas de las cohortes actuales de las personas con SD viviran más de 60 años de edad, sobre todo aquellas que no tienen defectos congénitos en el corazón. Es interesante destacar que de entre las diferentes causas de mortalidad que se encontraron, la demencia tipo Alzheimer se registró sólo en tres casos como una causa añadida a la causa fundamental de la muerte. Destacaron también que la pérdida de

memoria, el deterioro cognitivo y los cambios en el comportamiento, se diagnosticaron por lo menos en el 50% de los casos de personas mayores de 60 años con SD.

Seguidamente describiremos de forma general los cambios que pueden ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas con DI, incluyendo las personas con SD a nivel físico, cognitivo, emocional y social.

2.1.1. Cambios físicos

En las personas con DI, en primer lugar se observan cambios en la piel, perdiendo elasticidad y apareciendo arrugas como causa de la disminución hídrica de los tejidos, lo cual es similar al resto de la población, aunque se sabe que la exposición al sol puede tener un mayor efecto sobre las arrugas de la piel en comparación con la población general. A su vez, empiezan los cambios en el cabello, implicando la aparición de canas y la pérdida del mismo (Bejarano & García, 2009; Brugge, Grove, Clopton, Grove & Piacquadio, 1993)

Las funciones sensoriales y perceptivas empiezan a declinar, así como también hay que prestar atención a las pérdidas auditivas y visuales, dado que los déficits visuales y las anomalías oculares son comunes entre los adultos con SD, así como la pérdida de audición parece tener una edad de inicio más temprana. Con frecuencia, las discapacidades sensoriales no diagnosticadas (de la vista o el oído) se suelen confundir con testarudez, confusión o desorientación en adultos con SD. Además, la pérdida progresiva de audición supone también una situación emocionalmente difícil, ya que puede causar profundo impacto sobre la posibilidad de comunicación con los demás. Estos trastornos son bastante comunes y, cuando se identifican correctamente, pueden mejorar significativamente (Bejarano & García, 2009; Esbensen, 2010; Flórez, 2013).

Por otra parte también se ha observado que la tasa de convulsiones aumenta con la edad de las personas con SD, especialmente en las personas que tienen demencia. Aparecen problemas respiratorios y aumenta la presión sanguínea como consecuencia de la disminución del ritmo cardíaco. El sistema inmunológico empieza a perder eficacia y se observa una tendencia a la obesidad, dado el sedentarismo prominente y el exceso de alimentación. Aparecen dificultades para hacer frente a determinadas actividades físicas

dada la reducción de la masa muscular, iniciando la aparición de trastornos músculo-esqueléticos (Esbensen, 2010; McGuire & Chicoine, 2009; National Down Syndrome Society [NDSS], 2013)

En el caso de las mujeres, aparece la menopausia precoz con un promedio de aparición de 4 a 6 años antes que en las mujeres de la población general. En las personas con SD, las características físicas que destacan en el envejecimiento precoz son: disfunción inmunitaria, formación de cataratas, presbiacusia, atrofia de la piel, declive en algunas habilidades cognitivas, neuropatología tipo Alzheimer (sin demencia), aparición plena de la enfermedad de Alzheimer, así como la aparición de algunas neoplasias (Bejarano & García, 2009; Esbensen, 2010; Flórez, 2013; McGuire & Chicoine, 2009; NDSS, 2013).

2.1.2. Cambios cognitivos, emocionales y conductuales

En cuanto al funcionamiento cognitivo, a pesar de que el perfil de cambios cognitivos es marcadamente individual, afecta principalmente a la memoria, el lenguaje, las habilidades visuoestructurales, las funciones ejecutivas y las praxias (Devenny, Krinsky-McHale, Sersen & Silverman, 2000; Palmer, 2006). Entre estos cambios destaca la aparición inicial de una mayor lentitud en el tiempo de reacción frente a determinados estímulos, comportando dificultades de aprendizaje sobretodo en la adquisición de nuevas habilidades. Aparecen también alteraciones de la memoria, siendo al inicio pequeños olvidos acompañados por dificultades de atención y concentración. Las funciones sensoriales y perceptivas disminuyen, incrementando las dificultades para afrontar trabajos complejos, observándose también dificultades en la capacidad de resolución de problemas, así como en la capacidad de lenguaje y expresión (Bejarano & García, 2013).

Actualmente, se conoce que la esperanza de vida de las personas con SD se aproxima a los 60 años, cifra claramente inferior a la de la población general y a la de la población con DI sin SD, siendo el intervalo de esta edad muy amplio. El SD es un claro factor de riesgo en el envejecimiento precoz y la mortalidad. La tasa de aparición de EA en las personas con SD es muy superior al resto de la población, presentándose, además, en una edad relativamente precoz, con una evolución media de 4-5 años (Flórez, 2013). La

tasa de aparición de la EA en la población general entre los 60-69 años es de un 2,7%, en cambio, en las personas con SD es de un 30-75% en ese mismo rango de edad (Cooper, 1997; Hofman, 1991; Van Dyke, Harper & Dyken, 1998). La aparición y evolución de la EA muestra un alto grado de variabilidad interindividual, ya que hay personas con SD que no han desarrollado demencia. Los datos estiman que el 25% pueden mostrar signos y síntomas de demencia tipo Alzheimer a partir de los 35-40 años. Este porcentaje aumenta con la edad, de modo que aunque las cifras son muy variables, en la década de los sesenta el porcentaje alcanza entre un 30 y un 75%. Es importante destacar que el envejecimiento precoz en las personas con SD no es sinónimo de EA, por lo que se hace imprescindible y preciso distinguir entre el deterioro o declive relacionado con la edad en el SD, de lo que sería la instauración y presencia de demencia. El mismo autor destaca que es fundamental un buen diagnóstico diferencial entre el deterioro cognitivo asociado a la edad y la presencia de demencia.

Estudios actuales sitúan el inicio de los procesos de deterioro cognitivo entre los 40 y los 45 años y, otros afirman que en algunos casos pueden llegar a los setenta sin tener ningún indicador de demencia (Carmeli, Ariav, Bar-Yossef, Levy & Imam, 2012; Carr & Collins, 2014; Esbensen, Seltzer & Krauss, 2008; Ghezzeo et al., 2014; McGuire & Chicoine, 2010; Zigman, 2013). En los siguientes apartados se expondrán más detalladamente los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD, así como el posible desarrollo de demencia.

En lo referente a los cambios emocionales y de comportamiento, a medida que los adultos con SD envejecen, existe un mayor riesgo de que presenten ciertos trastornos de salud mental comunes como depresión, ansiedad, trastorno obsesivo compulsivo y alteraciones del comportamiento, por lo que se debe prestar atención a cualquier cambio repentino en el estado de ánimo o la conducta. A nivel emocional, como consecuencia de la disminución y las dificultades para realizar ciertas actividades, se observa una disminución de la autoestima. La preocupación por la pérdida de familiares y amigos se vuelve más acusada, apareciendo también miedo a las enfermedades y a la propia muerte. Dadas las dificultades de adaptación a los cambios, aparece también miedo a la pérdida de actividad laboral u ocupacional, lo cual deriva en la pérdida de la autoconfianza. Además, también se ha demostrado que las personas con SD entre 30 y 35 años presentan mayores dificultades en las actividades de la vida diaria. Sin

embargo, cabe destacar que, hasta la fecha, son pocos los estudios sobre el envejecimiento sano en adultos con SD con respecto a sus problemas conductuales/emocionales (Bejarano & García, 2013; Carr, 2003; Makary, Testa, Einfeld, Tonge, Mohr & Gray, 2014; NDSS, 2013).

Como otras personas, a medida que ellos van envejeciendo, suelen ser más calmados, tener más paciencia y aceptarse mejor a ellos mismos y a los demás, y también son capaces de tomar decisiones más meditadas. Sin embargo, al igual que les sucede a algunas personas mayores sin SD, pueden volverse más reacios a aprender cosas nuevas o a aceptar los cambios, prefiriendo, posiblemente, actividades más tranquilas y sedentarias. Dado que las personas con SD tienen una tendencia a persistir en sus hábitos o rutinas, esta tendencia puede volverse más acentuada con la edad, necesitando más tiempo para poder cambiar los patrones de sus hábitos (McGuire & Chicoine, 2010).

2.1.3. Cambios sociales y laborales

Con la finalidad de poder hacer frente al proceso de envejecimiento, es necesario incrementar los apoyos socio-sanitarios, debido a la modificación de las actividades de tipo laboral, de ocio y tiempo libre, existiendo la posibilidad de pérdida o de dificultades en las relaciones con el grupo de amigos. Es importante tener en cuenta que, además de atender a las necesidades médicas y psicológicas que contribuyen a los cambios en el estado de ánimo, es importante observar cualquier cambio significativo en el entorno o la estructura social (NDSS, 2013). El conocimiento de esta serie de cambios nos facilitará la atención precoz, así como la prevención y el diagnóstico, siempre que sea necesario. Es importante destacar que podemos correr el riesgo de considerar cualquier cambio o deterioro en la capacidad cognitiva o en la conducta de un adulto con SD, como la expresión del comienzo de la EA. Por todo esto, Flórez (2013) expone que los criterios para confirmar la presencia de un declive cognitivo, conductual y/o funcional, no son absolutos, pero han de demostrar que existe una progresiva pérdida funcional, diferente de la que es propia del envejecimiento normal, provocando todos ellos importantes cambios a nivel social. Este declive se aprecia en áreas como la memoria, existiendo problemas en la adquisición de nueva información, en la orientación, con la pérdida de la orientación en tiempo y espacio y también pueden

presentar cambios o deterioro en el juicio y razonamiento, así como en los planes y la organización. Además, también se pueden apreciar cambios en la comunicación, el control emocional, la motivación y la conducta social, apreciándose estados emocionales de irritabilidad, apatía, retraimiento social, cambios de humor, pérdida de la actividad en general e inicio de conductas anómalas

La interacción social puede ayudar a mantener el bienestar físico y mental, por lo que deben facilitarse actividades de ocio que se basen en los intereses de la persona, que aumenten al máximo los estímulos o que ofrezcan la oportunidad de disfrutar (NDSS, 2013).

A nivel laboral, Bejarano y García (2009) señalan que se han observado cambios importantes en las personas con DI que desempeñan una actividad laboral, como consecuencia del inicio del proceso de envejecimiento, presentando a edades más tempranas que el conjunto de la población una serie de rasgos que dificultan la continuidad de su actividad laboral. Los cambios destacados a nivel laboral tendrían relación con la disminución del ritmo del trabajo y la precisión del desarrollo de tareas, una mayor torpeza, mayor fatiga, menor motivación, resistencia al cambio, la disminución de reflejos y la pérdida de facultades superiores (memoria, atención y orientación). Así también, los autores destacan cambios en algunos rasgos de personalidad haciendo referencia a una mayor irritabilidad y cambios frecuentes de humor, disminución del nivel de tolerancia a la frustración, aparición de rasgos neuróticos (angustias, fobias, obsesiones), fatiga y somnolencia, apareciendo e intensificándose las dificultades de relación con compañeros, así como acentuándose los trastornos conductuales (Escolar, 2002; Vicente, 2005). Por lo tanto, como hemos señalado anteriormente, el envejecimiento afecta de manera significativa a la calidad de vida de las personas con DI y sus familias, generando también implicaciones importantes en el ámbito del empleo.

El estudio realizado por Koine-Aequalitas y FEAPS Navarra (2005) señala que las principales necesidades de las personas con DI mayores de 30 años en el ámbito del empleo guardan relación con la accesibilidad, tanto a nivel cognitivo como físico. A nivel cognitivo es preciso tener en consideración todo lo relacionado con las

necesidades de los trabajadores para una mejor comprensión de órdenes, procesos y todo lo relacionado con el procesamiento de la información requerida en su puesto y en su entorno laboral. A nivel físico, relacionado con los problemas que el envejecimiento pueda ir generando y las necesidades de adaptar el entorno para permitir que la persona pueda seguir manteniendo su actividad y su autonomía para realizarla. Según los autores del estudio, y como hemos comentado en el capítulo anterior, el trabajo es fundamental para las personas con DI, ya que les supone sentirse útiles, una ocupación en un horario determinado, relaciones de amistad, sentirse en un entorno normalizado, entre otros. Sin embargo, el proceso de envejecimiento en las personas con DI en situación laboral afecta a la capacidad de producción y eficiencia. Por lo tanto, dichos autores plantean que deben tenerse en consideración los aspectos relacionados con la actividad laboral que se ven afectados por el envejecimiento, los cuales se detallan a continuación:

- Disminución de las habilidades de trabajo.
- Menor adaptación a nuevos puestos y al cambio.
- Menor capacidad de aprendizaje.
- Menor rendimiento.
- Mayor cansancio.
- Ritmo de trabajo más lento.
- Problemas con el entorno.
- Problemas conductuales.
- Pérdida de autonomía.
- Disminuye la capacidad para realizar varias cosas a la vez.
- Problemas para aguantar la jornada laboral y mantenerse en una actividad.

McGuire y Chicoine (2010) exponen que uno de los cambios importantes en la edad adulta de las personas con SD es el momento de la jubilación. Las necesidades individuales de cada persona deben tenerse en cuenta de forma individual para poder tomar la decisión de jubilarse. Algunas personas con SD están dispuestas a retirarse en la década de los cuarenta (considerando el envejecimiento prematuro). Este momento llega cuando el trabajo se ha convertido en una dificultad demasiado importante, a nivel físico y mental. Dichos autores plantean que una vez la persona se ha jubilado deberá aceptar el cambio y tener la posibilidad de participar en programas que permitan

satisfacer las necesidades del adulto, estimulando y enriqueciendo su vida, con la finalidad de favorecer un envejecimiento activo y saludable.

Por todo lo citado anteriormente, es imprescindible la detección precoz y la evaluación de todas estas funciones, dadas las dificultades en el diagnóstico. Es fundamental la existencia de registros previos, en los que conste la evolución temporal de estas funciones; y que los cuidadores y monitores observen y anoten las modificaciones que vayan surgiendo, para favorecer un seguimiento en el proceso de envejecimiento (Bejarano & García, 2009; Flórez, 2013).

2.2. Cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento

Una vez descritas las características generales relacionadas con el proceso de envejecimiento de las personas con DI y, en especial, con SD, a continuación describiremos específicamente los cambios neuropsicológicos que presentan a lo largo del proceso de envejecimiento. La evaluación neuropsicológica es fundamental para facilitar una mayor precisión diagnóstica, justo en la fase inicial de un posible cuadro de deterioro cognitivo y, como consecuencia, una prevención y/o intervención más ajustada a sus necesidades. Para ello, es necesario conocer el estado basal de cada individuo, su nivel intelectual-cognitivo y su funcionamiento adaptativo, a partir de un riguroso análisis cognitivo, conductual y afectivo, para realizar un seguimiento longitudinal que permita observar los posibles cambios neuropsicológicos que puedan aparecer. Además, dada la gran variabilidad interindividual entre las personas con SD, así como la gran variabilidad existente en cuanto a la edad de inicio de la demencia, es imprescindible tener en cuenta todas las observaciones que se recojan de las pruebas administradas de manera periódica y la información que puedan aportar las personas que les rodean en sus diferentes contextos (familiar, social y laboral) con la finalidad de documentar dichos cambios (Fernández-Olaria et al., 2011).

Existen pocas investigaciones en las que se haya realizado un seguimiento riguroso longitudinal de las características cognitivas, conductuales y emocionales de la etapa adulta de las personas con SD. Destaca el estudio de Ribes y Sanuy (2000), en el que demuestran que las personas con SD mayores de 38 años manifiestan una mayor probabilidad de desarrollar un deterioro cognitivo en las áreas del lenguaje y de la

coordinación visuomotora similar a la demencia tipo Alzheimer. Asimismo, Feldman et al. (2008) sugieren que, para realizar un diagnóstico preciso de demencia en esta población, es importante integrar información sobre la historia evolutiva de cada persona, aspectos físicos y de salud, así como el resultado de pruebas cognitivas adecuadas y sensibles a esta población.

El perfil neuropsicológico de las personas con DI va cambiando a lo largo de todo su ciclo vital (Annaz, Karmiloff-Smith & Thomas, 2008; Carr & O'Reilly, 2007; Karmiloff-Smith, 1998, 2007). Los rasgos del perfil neuropsicológico de la persona con DI van apareciendo durante todo su desarrollo, aumentando, disminuyendo, consolidándose o incluso desapareciendo (Karmiloff-Smith, 1998, 2007; Thomas et al., 2009). Dados estos cambios y variaciones, es necesario explorar cómo varía su perfil neuropsicológico a lo largo de su vida y cuáles son los factores que influyen en esta evolución (Cornish, Scerif & Karmiloff-Smith, 2007; Fidler & Nadel, 2007; Kogan et al., 2009; Silverman, 2007).

Conocer el estado basal de cada participante (historia clínica, historia de vida, antecedentes patológicos, funcionamiento adaptativo, etc.) permite, además de interpretar adecuadamente los cambios neuropsicológicos (Auty & Sciora, 2008), realizar un preciso diagnóstico diferencial para descartar otros procesos que son fácilmente tratables y que pueden enmascarar y/o confundirse con un posible inicio de deterioro cognitivo. En este sentido, es fundamental conocer el estado de salud característico del proceso de envejecimiento de las personas con SD u otras discapacidades (Esbensen, 2011).

Siguiendo esta línea, Evenhuis (1992) estableció los siguientes criterios diagnósticos de demencia adaptados para las personas con DI basados en los cambios neuropsicológicos:

- A. Evidencia de deterioro del nivel previo de memoria a corto y a largo plazo (observado en las actividades de la vida diaria).
- B. Al menos, una de las siguientes alteraciones (observado en las actividades de la vida diaria):

1. Alteración del nivel basal de orientación temporal y espacial.
 2. Afasia.
 3. Apraxia.
 4. Cambio de personalidad.
- C. Las alteraciones A y B interfieren significativamente sobre el rendimiento en el trabajo, las actividades sociales o las relaciones con los demás.
- D. No aparecen de forma exclusiva en el curso de un delirio.

Además, el Grupo de Trabajo para el Establecimiento de Criterios Diagnósticos, formado por la Asociación Americana del Retraso Mental (AAMR) y la International Association for Scientific Study Intellectual Disabilities (IASSID), propone los siguientes indicadores precoces de demencia en la DI (AAMR, IASSID, 1998): cambios inesperados en comportamientos rutinarios, deterioro en las habilidades funcionales (vestirse, lavarse, trabajar, etc.), deterioro de la memoria o dificultad para aprender nuevas rutinas y habilidades, trastornos afectivos, disminución del interés, despertares nocturnos acompañados de problemas de orientación y convulsiones.

En cuanto al funcionamiento cognitivo, como hemos comentado anteriormente, a pesar de que el perfil de cambios cognitivos es marcadamente individual, afecta principalmente a la memoria, el lenguaje, las habilidades visuoespaciales, las funciones ejecutivas y las praxias. En la población con SD, dada la discapacidad de base, es imprescindible establecer el nivel basal de funcionamiento cognitivo para cada persona en particular y hacer el seguimiento evolutivo, para poder determinar el inicio de un posible deterioro (Devenny, Krinsky-McHale, Sersen & Silverman, 2000; Palmer, 2006).

Los estudios sobre los indicadores neuropsicológicos asociados al proceso de envejecimiento no patológico de las personas adultas con SD son escasos. Además, es preciso tener en cuenta que la mayoría de estudios sobre el deterioro neuropsicológico asociado con el envejecimiento en el SD están relacionados con los aspectos cognitivos en la EA, y no hacen referencia a la evolución de los cambios cognitivos no asociados directamente a la demencia (Iacono, Torr & Wong, 2010; Rondal & Comblain, 2002).

En cuanto a los indicadores más destacables que muestran indicios de aparición de cambios conductuales y emocionales, cabe destacar la apatía y la inactividad, la disminución en el nivel de atención, el interés y la motivación por las cosas, la disminución en la iniciativa y en la velocidad en el procesamiento de la información. A veces, se puede observar cierta pérdida de habilidades previamente adquiridas y ejercitadas. En cuanto a los indicadores que pueden informar de la presencia de cambios en el estado emocional, se encuentran la irritabilidad, los cambios de humor, la labilidad emocional y ciertos trastornos adaptativos y de relación. Es preciso tener en cuenta que los cambios emocionales y conductuales que suelen aparecer y que, a veces, son difíciles de precisar, por lo que su evaluación y detección es fundamental (Ball et al., 2006, Ball, Holland, Treppner, Watson & Huppert, 2008).

Es importante destacar que las personas con SD comúnmente poseen perfiles neurocognitivos y neuroconductuales únicos que surgen dentro de períodos específicos del desarrollo. Estos perfiles son distintos con respecto a otros con DI similar y reflejan hallazgos neuroanatómicos subyacentes, proporcionando apoyo a un perfil fenotípico distintivo. Las personas con SD poseen muchos puntos fuertes y otros puntos débiles que deben ser valorados a medida que se desarrollan durante toda la vida. Tener presente la importancia de esta necesidad es fundamental para los profesionales y cuidadores, puesto que permite promover la detección temprana y apoyar su desarrollo cognitivo y conductual (Grieco et al., 2015).

Con la finalidad de contextualizar las hipótesis y objetivos del presente estudio, a continuación comentaremos los principales hallazgos que se han obtenido acerca de la evolución durante la vida adulta del funcionamiento cognitivo general y de procesos cognitivos específicos (lenguaje y comunicación, memoria, atención, funciones ejecutivas y otras funciones), centrándonos sobre todo en la evolución del perfil neuropsicológico de los adultos con SD en el proceso de envejecimiento.

2.2.1. Lenguaje y comunicación

Como hemos comentado en el capítulo anterior, la naturaleza de los trastornos del habla en personas con SD sigue siendo un tema controvertido, a pesar de las diversas

explicaciones que existen en la literatura para dar a conocer sus perfiles lingüísticos (Wong et al., 2015).

En relación al procesamiento del lenguaje en los adultos, más específicamente a las medidas morfosintácticas y al lenguaje receptivo y productivo, no se observan diferencias significativas en las personas con SD, desde la adolescencia hasta la edad adulta (50 años de edad). Estos datos son destacables, dado que a menudo se sugiere que los declives funcionales del lenguaje y la memoria son indicadores de primeros signos de envejecimiento precoz y enfermedades neurodegenerativas (Rondal & Comblain, 2002). Los cambios significativos en el lenguaje, tanto receptivo como en vocabulario expresivo, pueden empezar a observarse en los adultos mayores de 60 años (Das, Divis, Alexander, Parrila & Naglieri, 1995; Das & Mishra, 1995; Rondal, 2006). Estos resultados se pueden comparar con los observados por Ribes y Sanuy (2000), donde se halló un ligero descenso en las habilidades verbales, sobre todo en vocabulario, en algunos de sus participantes con SD mayores de 38 años. Por lo tanto, en las fases más tardías de la vida adulta, las habilidades verbales de las personas con SD se mantienen relativamente estables hasta los 40-50 ó 60 años de edad (Rondal & Comblain, 2002).

Como ya sabemos, el déficit en el aprendizaje del lenguaje expresivo en los niños con SD va emergiendo gradualmente con la edad cronológica, así como con las características individuales (Chapman & Hesketh, 2001). Una de las características más llamativas de las personas con SD es la dificultad en el rendimiento de la memoria verbal a corto plazo, relacionada con las dificultades en el lenguaje expresivo (Brock & Jarrold, 2004).

Además, cabe destacar que las personas con SD muestran un declive más elevado que el de personas con DI debida a otras etiologías, aunque no está claro si éste se produce de forma uniforme en las distintas habilidades verbales (Iacono et al., 2010; Ribes & Sanuy, 2000). Los estudios que utilizan medidas directas del funcionamiento verbal, plantean que las habilidades de producción verbal se deterioran antes que las de comprensión y de forma más acentuada de lo que se observa en personas con otro tipo de DI (Finestack & Abbeduto, 2010; Iacono et al., 2010; Ribes & Sanuy, 2000). Esta discrepancia pone de manifiesto la necesidad de realizar estudios más exhaustivos,

basados en medidas directas de distintos procesos verbales, que permitan determinar cuándo exactamente comienza el declive verbal, a qué procesos verbales afecta en mayor medida y si este declive es diferente entre personas con SD con y sin EA (Iacono et al., 2010; Orange & Zanon, 2005; Roberts et al., 2007).

Según Rondal y Comblain (2002), el declive en las habilidades verbales de las personas adultas con SD parece ser el mismo que en las personas mayores de la población general y sin problemas de aprendizaje, aunque este declive aparece antes en las personas con SD. A continuación se indica un resumen de las dificultades verbales en el envejecimiento de la población general propuesta por dichos autores:

1. Un procesamiento del lenguaje más lento a nivel receptivo y productivo.
2. El soporte respiratorio es menos eficiente para el habla.
3. Se agravan los problemas auditivos, por lo que hay una menor atención a los estímulos auditivos. Aparecen dificultades en la percepción de una voz baja y al susurro en el discurso en condiciones de ruido, así como también aparecen dificultades en la comunicación por teléfono.
4. Dificultades en el análisis lingüístico.
5. Dificultades en la planificación, producción o secuenciación de la información en el discurso hablado.
6. Aumento de pausas e interjecciones durante el lenguaje hablado, por lo que la fluidez en la expresión verbal se reduce.
8. Aumenta la dificultad para la discriminación de palabras y la recuperación de palabras usadas con frecuencia (sobre todo los nombres propios).

Por lo tanto, estas características podrían darse también en el curso del envejecimiento de las personas con SD, sobre todo a partir de los 50 años de edad, ya que son las características más sensibles al deterioro.

Dado que el desarrollo del lenguaje de las personas con SD es un proceso de acumulación, permite también alcanzar resultados interesantes cuando se impulsa este desarrollo, reduciendo intensamente los retrasos que se producen con tanta frecuencia. En este sentido, es fundamental planificar y concretar de manera más eficiente los programas de intervención temprana para poder actuar rápidamente y beneficiar al niño

a fin de mejorar su reserva cognitiva, y así procurar un envejecimiento con éxito (Rodal, 2009).

Así mismo, la terapia para mejorar o mantener las habilidades verbales en las personas mayores de la población general, se podrían adaptar a las personas mayores con SD. De esta manera podría ayudar a reducir sus dificultades de procesamiento y expresión. También es importante señalar que los entornos sociales de las personas mayores con SD deben adaptarse a sus limitaciones lingüísticas, como por ejemplo, hablar más despacio y en voz alta, usar expresiones más cortas y simples, reducir los ruidos de fondo, organizar y ajustar el entorno para fomentar la proximidad social y la comunicación en lugar de limitarlo, entre otras (Rondal & Comblain, 2002). Todo esto se debe tener en cuenta dado que, incluso durante la vida adulta, se pueden seguir mejorando ciertos aspectos del lenguaje e incluso mantenerse mejor conforme la intervención continúa y se renueva en edades superiores, siempre y cuando las intervenciones se adapten a la edad, teniendo en consideración las necesidades de comunicación de las personas (Rondal, 2006).

2.2.2. Memoria

Las investigaciones que evalúan y estudian los efectos de la edad sobre la cognición en el SD, demuestran una mayor incidencia de deterioro en la memoria a corto plazo en adultos mayores de 35 años, así como un aumento de la presencia de demencia, afasia y agnosia (Lockrow, Fortress & Granholm, 2012; Tyrrell, et al. 2001). Es importante destacar que las habilidades de memoria explícita mejoran a lo largo de la infancia y adolescencia gracias al aprendizaje, las experiencias vitales y las estrategias de memoria más eficaces (Carlesimo, Marotta & Vicari, 1997; Lifshitz, Weiss, Tzuriel & Tzemach, 2011). También se encuentran diferencias en el deterioro de la memoria en función de la etiología, por lo que aunque se sabe que el deterioro de la memoria en las personas con SD es más rápido y precoz, no se sabe todavía cómo evolucionan estas habilidades en el proceso de envejecimiento, ni cuándo empieza este deterioro exactamente (Devenny et al., 1996; Hawkins, Eklund, James & Foose, 2003; Krinsky-McHale et al. 2005; Oliver, Crayton, Holland, Hall & Bradbury, 1998). Autores como McGuire y Chicoine (2010) destacan que los adultos con SD siguen mostrando problemas en la memoria operativa

general y especialmente en la verbal con una dependencia importante del pensamiento concreto en comparación del pensamiento abstracto.

En referencia a la memoria visual de reconocimiento, se ha observado que las personas con SD y EA presentan puntuaciones inferiores en comparación a las personas con SD sin diagnóstico de EA. Además, también se ha demostrado que las personas adultas con SD presentan déficits de memoria visual a largo plazo (Jarrold et al., 2008).

A nivel neuroanatómico, existe consenso entre los diferentes autores en considerar que el deterioro de la memoria en adultos con SD está asociado a una reducción del hipocampo y de la amígdala, así como a una pérdida sináptica y una alteración de la conectividad cortical asociada a la edad (Aylward et al., 1999; Head et al., 2001; Krasuski et al., 2002; Pearlson et al., 1998; Prasher et al., 2003; Prasher, Chung & Haque, 1996; Teipel et al., 2003; Whittle, Simone, Dierssen, Lubec & Singewald, 2007; Witton, et al., 2015).

Es importante destacar que muchas de las investigaciones realizadas para conocer los efectos de la edad sobre la memoria son realizados con ratones modelos de SD. Algunos de estos estudios han demostrado que los déficits de memoria son progresivos en estos ratones a medida que avanza su edad. Estos déficits van asociados a las dificultades de aprendizaje y son compatibles con déficits de memoria espacial y de memoria de trabajo, indicando una disfunción del hipocampo y del lóbulo frontal (Chang & Gold, 2008; Jarrold et al., 2008; Lockrow et al., 2012).

2.2.3. Atención

En cuanto al estudio del proceso atencional en las personas adultas con SD, se han observado diferencias significativas en comparación con otros grupos sin SD, donde las personas adultas de más de 40 años con SD presentaban déficits evidentes en tareas de atención selectiva y sostenida. Estos déficits se hicieron más evidentes en las pruebas realizadas a los adultos de más de 50 años. En este sentido, los autores plantean la posibilidad de que el declive atencional sea un indicador de EA (Das et al., 1995, Das & Mishra, 1995). Cabe destacar, que los adultos jóvenes con SD presentan déficits atencionales en comparación con los adultos jóvenes sin SD (de Sola et al., 2015).

También se ha demostrado la existencia de dificultades en atención selectiva en personas adultas con SD y EA en fase inicial, aunque los cambios se pueden llegar a observar hasta dos años antes del diagnóstico de demencia (Krinsky-McHale, Devenny, Kittler & Silverman, 2008). Así mismo, es importante destacar la influencia del sueño en el rendimiento atencional, habiéndose observado que los déficits atencionales pueden relacionarse con las dificultades en el dormir, pudiendo ser ocasionados por la apnea del sueño (Ashworth, Hill, Karmiloff-Smith & Dimitriou, 2014).

2.2.4. Funciones ejecutivas

Las escasas investigaciones realizadas con adolescentes y adultos con DI no sugieren cambios significativos en tareas de planificación, fluidez verbal y memoria a corto plazo en seguimientos longitudinales de 3 a 5 años, aunque las personas con DI se caracterizan por presentar déficits en el control de la inhibición. Sin embargo, la magnitud de estos déficits sigue siendo objeto de investigación y debate (Bexkens, Ruzzano, Collot D'Escury-Koenigs, Van der Molen & Huizenga, 2014; Danielsson et al., 2010; Kittler, et al., 2006). Aunque, cabe destacar que sí que se observa un ligero deterioro en tareas de repetición de listas de palabras con demandas de atención simultánea, siendo ésta una medida de memoria a corto plazo verbal, observándose un peor rendimiento cuando se trata de adultos con edades superiores a 50 años en memoria de trabajo verbal, medida realizada a través de la prueba de “dígitos inversos” (Danielsson et al., 2010; Devenny et al., 2004). En cualquier caso, estos cambios no parecen diferir de los observados en la población general (Danielsson et al., 2010; Grandy & Craik, 2000).

Los estudios centrados específicamente en personas con SD, también refieren un declive ligado a la edad en memoria de trabajo verbal y visuoespacial, así como en medidas de flexibilidad mental (Hawkins et al., 2003; Iacono et al., 2010; Laws & Gunn, 2004; Nelson et al., 2005; Oliver, 2005). Además, sugieren un mayor declive en comparación con personas con DI debida a otras etiologías en planificación, atención y fluidez verbal (Burt et al., 2005; Das et al., 1995; Das & Mishra, 1995). Se observan también errores de intrusiones verbales asociados con el déficit en las funciones ejecutivas y la corteza prefrontal en adultos de mediana edad con SD, así como cambios en la personalidad y la

conducta (Ball et al., 2008; Kittler et al., 2006). Estos errores se han observado tanto en el envejecimiento normal como en las enfermedades neurodegenerativas, tales como la EA.

Por otra parte, se ha demostrado que en personas con SD que se encuentran en una fase preclínica o temprana de la EA, sin diagnóstico establecido, el declive en el funcionamiento ejecutivo es previo al deterioro de la memoria (Ball et al., 2006; Ball et al., 2008; Kittler et al., 2006). Estos hallazgos han llevado a plantear que el deterioro en el funcionamiento ejecutivo podría ser un indicador temprano de la EA en personas con SD, lo que supondría una clara diferencia con la población general, donde las pérdidas tempranas en habilidades ejecutivas resultan características de las demencias frontales y no, en cambio, de la EA (Ball et al., 2006; Ball et al., 2008; Holland, Hon, Huppert, Stevens & Watson, 1998).

Es importante la evaluación de las funciones ejecutivas, puesto que se ha documentado un declive temprano de las mismas en el curso de la demencia de los adultos con SD, aunque ya se sabe que el declive en las funciones ejecutivas es evidente desde la adolescencia (Lanfranchi et al., 2010). El estudio de Adams y Oliver (2010) demostró la relación entre el declive de las funciones ejecutivas y el cambio en la personalidad y el comportamiento, observando que las personas con SD con deterioro cognitivo leve mostraron déficits significativos en la función ejecutiva, junto a un cambio significativo en el patrón de conducta, resultados que no se observaron en aquellas personas sin deterioro cognitivo. Este estudio determina la importancia de la evaluación de las funciones ejecutivas en las primeras etapas de la demencia en las personas con SD, para así poder proporcionar estimaciones exactas y válidas del funcionamiento del lóbulo frontal. Además sugiere que, dado que los lóbulos frontales de las personas con SD presentan un menor tamaño al nacer, las funciones ejecutivas pueden estar ya comprometidas dados los déficits neurológicos subyacentes.

En la misma línea, diversos autores han planteado dos causas por las que existe este patrón diferente de la EA en el SD (Adams & Oliver, 2010; Ball et al., 2006; Ball et al., 2008; Ball et al., 2010; Holland et al., 1998; Rowe et al., 2006). Por una parte, el hecho de presentar un menor tamaño del lóbulo frontal hace que sea una zona vulnerable a los efectos del envejecimiento, por lo que se sugiere que la función ejecutiva está

deteriorada en el SD debido a un desarrollo anormal de la corteza prefrontal. Por otra parte, la aparición de lesiones típicas de la EA sea distinta en personas con SD, presentándose manifestaciones iniciales en el lóbulo frontal y no en el lóbulo temporal. Todos estos planteamientos deben ser considerados con precaución ya que, como puntualiza Strydom et al. (2009), en el informe elaborado sobre la demencia en la DI por la Asociación Internacional para el Estudio Científico de la Discapacidad Intelectual (IASSID), todavía no está claro si realmente los déficits ejecutivos preceden a los problemas de memoria o si ambos se desarrollan conjuntamente. Los estudios longitudinales que examinan los cambios en la función ejecutiva en las personas con SD, plantean que es recomendable la evaluación de las funciones ejecutivas, puesto que las pruebas que evalúan dichas funciones pueden ser sensibles a los cambios cognitivos propios de la aparición de demencia.

Por lo tanto, estos datos relacionados con las funciones ejecutivas sugieren que los signos preclínicos de la EA en las personas con SD se caracterizan por cambios en la personalidad y/o conducta y disfunción ejecutiva, siendo estos cambios más prominentes que el deterioro de la memoria episódica. En este sentido, es fundamental la evaluación neuropsicológica de dichas funciones para facilitar el diagnóstico de la posible presencia de demencia (Pyo, Ala, Kyrouac & Verhulst, 2010; Rowe et al., 2006).

2.2.5. Otras funciones cognitivas

Hay pocas evidencias científicas que demuestren la existencia o no de deterioro en funciones como las praxis y la velocidad de procesamiento en adultos con SD. En relación a las praxis, se han observado ciertas dificultades prácticas a partir de los 40-50 años en personas con SD (Dalton & Fedor, 1998; Dalton, Mehta, Fedor, & Patti, 1999). Aunque la dispraxia es una característica de la demencia tipo Alzheimer en la población general, la existencia de dispraxia en la población SD no ha sido demostrada de forma precisa. Las escalas utilizadas para evaluar las praxis se basan en la premisa de que se espera que las praxis empiecen a deteriorarse en el inicio y el progreso de la demencia en las personas con DI (Hanney, Tyrer & Moore, 2009).

La investigación realizada por Kittler, Krinsky-McHale y Devenny (2004) planteó el estudio de las diferencias de género en relación a la capacidad cognitiva de personas adultas con SD. Los resultados demostraron que a lo largo de 7 años hubo una tendencia al declive de las funciones visoconstructivas, presentando los hombres puntuaciones inferiores en estas pruebas.

En referencia a la velocidad de procesamiento, se sabe que los adultos jóvenes con SD necesitan más tiempo de reacción en todas las tareas que se les exige. La explicación de estas dificultades puede encontrarse en que las personas con SD tienen una dificultad específica para realizar tareas que requieren percepción del habla y organización del movimiento. Por tanto, se concluye que las personas adultas con SD presentan dificultades de procesamiento y toma de decisiones (Welsh & Elliot, 2001).

A modo de resumen, cabe destacar que los estudios que distinguen el envejecimiento normal del patológico en personas con DI (con o sin SD) son escasos, por lo que no está claro si la secuencia del deterioro en esta población es única y específica del SD o si también se da en personas con DI debida a otras etiologías (Palmer, 2006). Todos los estudios citados manifiestan que el perfil neuropsicológico de los adultos con SD experimenta cambios durante el proceso de envejecimiento. Estos cambios cognitivos deben considerarse junto a los cambios en comportamiento y/o conducta, dado que pueden ser signos tempranos de enfermedad de Alzheimer. La mejora en la calidad de vida ha favorecido considerablemente el aumento de la longevidad de las personas SD en particular y, por esta razón, es importante describir las características que presenta su proceso de envejecimiento. Por tanto, es muy importante conseguir una mayor precisión en la detección inicial de los cambios cognitivos y emocionales, para llevar a cabo una buena prevención y/o intervención ajustada a las necesidades de cada persona.

2.3. Deterioro cognitivo y demencia

El gran número de artículos publicados en relación a la asociación entre el SD y la enfermedad de Alzheimer (EA), muestra el gran interés clínico y científico que está generando este tema (Prasher, 2005). La EA y el SD comparten una conexión genética, lo que aumenta el riesgo de demencia a una edad más temprana (NDSS, 2013). Por lo

tanto, la demencia es común entre los adultos con SD; sin embargo, el diagnóstico de la demencia, en particular en su etapa temprana, puede ser difícil de realizar en esta población (Deb, Hare & Prior, 2007). La asociación entre la EA y el cromosoma 21 ha sido corroborada por una serie de hallazgos clínicos y experimentales, tanto a nivel genético y epidemiológico como de biología celular (Margallo-Lana et al. 2004; Potter, 1991).

La explicación más generalizada del vínculo existente entre el SD y EA es que la existencia del cromosoma 21 extra origina la producción de una proteína concreta, llamada proteína beta-amiloide, que se halla en las placas seniles asociadas a la EA. Aunque prácticamente todas las personas con SD han desarrollado las lesiones características de la EA cuando llegan a los cuarenta años, la aparición de los síntomas clínicos de demencia puede ocurrir años después. Es posible que esto se deba a que los primeros síntomas de demencia en las personas con SD hayan pasado inadvertidos debido a la dificultad de distinguirlos de los déficits cognitivos ya presentes (Kerr, 2009). Por lo tanto, se sabe que las personas con SD son el grupo con mayor riesgo a desarrollar demencia (Thiel & Fowkes, 2005).

Como hemos descrito anteriormente, las personas con SD tienden a envejecer precozmente y, a partir de una edad relativamente temprana a nivel cerebral muestran un cuadro neuropatológico característico de la EA. Este cuadro se encuentra en individuos relativamente jóvenes sin signos ni síntomas de EA. Varios estudios demuestran que algunas de estas personas con SD evolucionarán clínicamente hacia la demencia en proporción creciente con la edad. Diversos estudios muestran un acuerdo en considerar que las personas con SD tienen un riesgo aumentado de desarrollar demencia a partir de la cuarta década de la vida (Boada et al., 2008; Caoimh, Clune & Molloy, 2013; Devenny et al., 1996; Kresslak, Nagata, Lott & Nalcioglu, 1994; Lott & Head, 2001). A partir de los 35-40 años, el 25% de los sujetos con SD muestran signos y síntomas de demencia, aumentando la variabilidad en la sexta década de vida, oscilando entre el 30% y el 75%. La media de edad de inicio de demencia en pacientes con SD es de 50 años. No obstante, se describió sorprendentemente un caso de una mujer con SD que llegó a cumplir los 83 años, sin muestra alguna de deterioro (Chicoine & McGuire, 1997).

Beacher et al. (2009) refieren que las personas con SD tienen un alto riesgo de desarrollar la EA, aunque pocos estudios han investigado la anatomía del cerebro en las personas con EA y SD. Dichos autores compararon la anatomía de todo el cerebro mediante resonancia magnética en individuos con y sin SD y EA. Los resultados concluyeron en que las personas con SD y EA tenían volúmenes significativamente más pequeños del hipocampo, el núcleo caudado, el putamen y la amígdala, así como un mayor volumen de líquido cefalorraquídeo, en comparación con las personas adultas sin SD y EA.

La incidencia de EA en las personas con SD no se conoce exactamente, aunque se han realizado diversas investigaciones sobre esta enfermedad. Hace unos años, cuando los investigadores hacían autopsias a las personas con SD, observaron alteraciones en los cerebros de todas las personas que tenían más de 35 años, las cuales eran similares a las encontradas en los cerebros de adultos con EA sin SD. Desde entonces, se ha discutido e investigado mucho y ha habido discrepancia entre los diferentes autores. Algunos investigadores refieren, que todas las personas con SD tendrán la EA, sin embargo, otros consideran que no todas las personas con SD llegan a mostrar clínicamente la EA. Estudios recientes sugieren que no todas las personas con SD desarrollan los síntomas de la EA aunque sospechan que la incidencia de EA con sintomatología clínica podría ser similar a la de la población general pero, como media, ocurre 20 años antes que en los adultos que no tienen SD. Es importante destacar que existen otras causas que explican el declive de las habilidades cognitivas, como por ejemplo, la depresión, la apnea del sueño, el trastorno tiroideo, la pérdida de audición o de visión, entre otras. Por lo que se deben evaluar todas las otras posibles causas antes de aceptar que cualquier deterioro se debe a la EA (McGuire & Chicoine, 2010).

Aunque numerosos estudios han constatado que las personas con SD tienen mayor riesgo de padecer EA, no todas las personas con SD sufrirán necesariamente esta enfermedad. Coppus et al. (2006) llegaron a la conclusión de que a pesar del incremento exponencial de prevalencia de demencia con la edad en personas con SD, dicha prevalencia de demencia no era superior al 25,6%. La elevada prevalencia de la aparición de la EA en el SD es de un 0-10% entre los 30 y los 39 años, de 10-25% entre los 40 y los 49 años, de 20 a 55 % entre los 50 y 59 años y de un 30 a 75% entre los 60

y 64 años, situándose cerca de un 54% en el grupo de edad de 60 a 69 años (Cooper, 1997; Hartley, et al. 2015; Prasher, Sachdeva & Tarrant, 2015; Tyrrell et al., 2001; Van Dyke et al., 1998). Sin embargo, el envejecimiento general en esta población dependerá de cómo haya transcurrido su vida en general y la edad adulta, en particular, así como de las características clínicas particulares de cada persona. Es decir, aunque hay una mayor vulnerabilidad a desarrollar EA en el proceso de envejecimiento para este grupo de personas, hay algunas de ellas que probablemente no la desarrollarán (Head et al., 2007; Flórez, 2010).

Resulta especialmente difícil poder diagnosticar el inicio de un cuadro de deterioro cognitivo en adultos con SD (Stanton & Coetzee, 2004). Además, existen diferencias entre las personas que en la actualidad tienen de 30 a 40 años con las personas con SD adultas de hace unas décadas, tanto en cuanto a su salud, como en cuanto a su recorrido vital y experiencial, así como por las oportunidades que han tenido para desarrollar sus capacidades y habilidades. De ahí la incertidumbre en la que hoy en día se sitúan los estudios de envejecimiento en las personas con DI y, en concreto, en las personas con SD para hacer un diagnóstico a tiempo de un posible inicio de deterioro cognitivo (Nieuwenhuis-Mark, 2009). Además, tampoco hay un consenso en cuanto a los criterios que se establecen para elaborar un diagnóstico clínico claro de deterioro en las fases iniciales.

Es importante destacar que el incremento del riesgo de aparición de demencia en esta población es independiente del grado de adaptación vital o del género, aunque se conoce que las mujeres con SD poseen mayores habilidades cognitivas y que el deterioro es más lento en ellas que en los hombres (Nieuwenhuis-Mark, 2009).

El creciente riesgo de demencia es un desafío clave en el envejecimiento de los adultos con SD, sabiendo que tanto la infraestructura social como la médica no están suficientemente bien preparadas para prestar la atención necesaria a los adultos con SD que envejecen, a diferencia del apoyo que se da a los niños con SD y sus familias. Por lo tanto, es imprescindible explorar nuevas intervenciones que puedan proporcionar a las personas con SD mejores oportunidades para poder envejecer dignamente. El perfil y la secuencia de las alteraciones cognitivas en los adultos con SD y EA son similares a

los observados en la población general con EA, viéndose alterados los procesos de memoria al inicio del curso de la demencia. El deterioro severo se caracteriza por la presencia de apraxia y agnosia, conociéndose un 28% de las personas con SD a la edad de 30 años., con una mayor prevalencia en los años posteriores. Así pues, el diagnóstico de la demencia en el SD es un reto, dado el preexistente déficit intelectual. Sin embargo, no todas las personas con SD desarrollarán demencia. Aunque los signos clínicos de demencia se observan con mayor frecuencia cuando las personas tienen más de 50 años de edad, por lo que a los 40 años de edad, prácticamente todas las personas con SD tienen signos neuropatológicos correspondientes a la EA, incluyendo placas seniles y ovillos neurofibrilares (Flórez, 2013; Head et al., 2012; Lott & Head, 2005).

Algunos estudios indican también que en el inicio de la EA en personas con SD se producen cambios tempranos en la personalidad y en el comportamiento y también en las características asociadas a la disfunción del lóbulo frontal (apatía, inhibición, irritabilidad, etc.) y en la memoria, antes de que se desarrolle completamente la EA (Ball et al., 2006). Los resultados del estudio confirmaron que la presentación temprana de la EA en el SD se caracteriza por cambios importantes en la personalidad y la conducta, asociados a una disfunción ejecutiva, apoyando la idea de que las funciones de los lóbulos frontales pueden verse comprometidas tempranamente en el curso de la EA. Las conclusiones de este estudio son relevantes para el diagnóstico, tratamiento e intervención en la demencia en las personas con SD.

En esta línea, los principales indicadores de deterioro en el envejecimiento en las personas con SD son la resistencia al cambio, el aumento de latencia de respuesta, el descenso del ritmo y calidad de las tareas, la pérdida de interés y la motivación para las actividades habituales, la pérdida en la capacidad de comprensión de instrucciones y/o dificultad ante nuevos aprendizajes, la apatía, entre otros (Niewenhuis-Mark, 2009; Vicente, 2005). Por tanto, todos estos datos sugieren un determinado deterioro en el funcionamiento del lóbulo frontal en fases preclínicas de la EA en personas con SD, además de los cambios importantes en la personalidad o en el comportamiento citados anteriormente (Esteba-Castillo, García Alba & Novell Alsina, 2012).

Estos estudios coinciden con los de Ball et al. (2008), sugiriendo que la enfermedad preclínica de Alzheimer en las personas con SD se caracteriza por cambios en la

personalidad y la conducta, así como en la disfunción ejecutiva, siendo más prominentes que el deterioro de la memoria episódica. Los resultados del estudio proporcionan una prueba más del declive del lóbulo frontal en los estadios preclínicos de la EA en el SD. El estudio de Head et al. (2012) determinó que el perfil de las alteraciones cognitivas en los adultos con SD es similar al observado en las personas con EA de la población general ya que los procesos de memoria se ven afectados en el inicio temprano del curso de la demencia en el SD. En cuanto el deterioro se va agravando, aparecen signos de apraxia y agnosia, que han sido encontrados en el 28% de las personas con SD, aumentando la prevalencia en los años posteriores. Los mismos autores destacan que las primeras manifestaciones de la demencia en el SD pueden implicar cambios de personalidad y comportamiento, viéndose afectada la comunicación social, siendo esto un signo temprano de disfunción del lóbulo frontal en el SD y puede representar un cambio importante en las capacidades sociales bien desarrolladas. Asimismo, se sabe también que las personas con SD suelen presentar una disminución del lenguaje y la comunicación en comparación con otras habilidades y con otras personas con DI pero sin SD.

Por lo tanto, la EA en el SD implica la afectación progresiva de las capacidades cognitivas del sujeto, tales como las funciones atencionales, la memoria, el lenguaje y la comunicación, las praxias, las gnosias y las funciones ejecutivas y visuoespaciales, lo cual conlleva a un empeoramiento progresivo en la ejecución de las actividades de su vida diaria (Gauthier, 2001; McKhann et al., 1984; Morris et al., 1989).

Dado que el SD se caracteriza por un envejecimiento prematuro y acelerado, se presentan asociadas una disminución de las funciones cognitivas en la gran mayoría de los casos. Se ha demostrado que a partir de los 40 años existe un declive cognitivo en las competencias lingüísticas y la memoria a corto plazo, así como en funciones del lóbulo frontal, habilidades viso-espaciales y de comportamiento adaptativo, las cuales se han referido como las más afectadas. Estos déficits observados en comparación con personas más jóvenes pueden ser señales de alarma para el inicio de una demencia, por lo que las intervenciones de rehabilitación neuropsicológica deben empezar antes incluso que al llegar a la cuarta década, con la finalidad de que puedan tener una mayor eficacia (Ghezzi et al., 2014).

En este sentido, se ha indicado que los adultos con SD menores de 40 años no tienen riesgo de declive funcional, aun cuando manifiesten neuropatología de la EA. Por tanto, la década de los 40 años parece ser un punto crítico, ya que a partir de ahí empieza a aumentar el riesgo de problemas de salud, de funcionamiento y de su capacidad cognitiva (Esbensen et al., 2008).

El diagnóstico de la EA en las personas con SD es complicado debido sobre todo a la presentación atípica, la DI de base y la edad asociada al deterioro cognitivo. Esta detección está limitada por la escasez de criterios diagnósticos e instrumentos de cribado cognitivo eficaces, siendo de gran importancia la detección de puntos fuertes y puntos débiles de funcionamiento cognitivo en el proceso de envejecimiento (Caoimh et al., 2013). Siguiendo esta línea, la NDSS, ha publicado recientemente una guía en la que se destacan los síntomas característicos de cada una de las fases de desarrollo de la EA en las personas con SD (inicial, intermedia y avanzada) y que se resumen en los siguientes puntos (NDSS, 2013; citado en Navas, Uhlmann & Berástegui, 2014):

Etapas iniciales:

- Pérdida de memoria a corto plazo.
- Dificultad para aprender y recordar información nueva.
- Cambios en el lenguaje expresivo y receptivo.
- Declive en la capacidad para planificar y secuenciar tareas familiares.
- Cambios de conducta y personalidad.
- Desorientación espacial.
- Deterioro del control de la motricidad fina.
- Reducción de la productividad laboral.
- Dificultad para realizar tareas complejas que requieren múltiples pasos.
- Estado de ánimo depresivo

Etapas intermedias:

- Disminución de la capacidad para realizar tareas cotidianas y de cuidado personal.
- Deterioro de la memoria a corto plazo y preservación general de la memoria a largo plazo.
- Aumento de la desorientación temporal y espacial.

- Deterioro de la capacidad para expresar y comprender el lenguaje.
- Dificultad para reconocer personas y objetos familiares.
- Juicio pobre y disminución del estado de ánimo y de la conducta.
- Cambios físicos relacionados con la progresión de la enfermedad, como por ejemplo, nuevas crisis convulsivas, incontinencia urinaria y posible incontinencia fecal, así como dificultades en la deglución.
- Cambios en la movilidad.

Etapas avanzadas:

- Deterioro significativo de la memoria, presentando pérdida de memoria a corto plazo y memoria a largo plazo, con dificultades para reconocer a sus familiares y caras conocidas.
- Dependencia de otras personas para todas las tareas de cuidado personal.
- Aumento de la inmovilidad con dependencia funcional.
- Pérdida profunda del habla (producción de palabras o sonidos mínimos).
- Pérdida del mecanismo de masticar o deglutir.
- Incontinencia total (tanto urinaria como fecal).

Así pues, aunque los criterios para confirmar la existencia de un declive cognitivo no son absolutos, se debe demostrar que existe una progresiva pérdida funcional, diferente de la que es propia del envejecimiento normal (Cooper & Prasher, 1998). Por lo tanto, en fases iniciales se puede detectar dicho declive en la memoria y otras funciones cognitivas, como la orientación y el control emocional, la motivación y la conducta social (Aylward, Burt, Thorpe, Lai & Dalton, 1997).

Además de los cambios neuropsicológicos asociados al deterioro cognitivo en el proceso de envejecimiento deben tenerse en cuenta todos los cambios físicos, así como una menopausia de aparición más precoz, siendo ésta, según algunos estudios, un factor determinante de inicio de la demencia y de la mortalidad. Estos cambios deberán tenerse en cuenta para poder plantear una adecuada atención sanitaria durante el envejecimiento en esta población (Coppus et al., 2006). Además es preciso tener en consideración que más del 60% de los adultos con DI conviven con su familia y, como tales, las familias y los cuidadores necesitan estar informados sobre qué síntomas pueden constituir signos

de alerta, con el fin de comunicar mejor a los profesionales sanitarios acerca de los cambios que observen en la salud (Esbensen, 2011).

En este sentido, Auty y Sciora (2008) refieren que hay ciertos indicadores de cambios cognitivos, conductuales y emocionales que en fases iniciales de la EA pueden ser muy sutiles y, por ello, se hace imprescindible realizar un seguimiento riguroso y longitudinal. Este seguimiento solamente será posible si se dispone de la información premórbida del funcionamiento y de la historia personal de cada persona en particular. Por lo tanto, es importante destacar la necesidad de estudios longitudinales, para así poder conocer el desarrollo y el tratamiento de comorbilidades asociadas al envejecimiento durante toda la vida (Glasson, Dye & Bittles, 2014). Por ejemplo, cabe destacar el estudio longitudinal de Ball et al. (2006), en el cual confirmaron que en el curso inicial de la EA, los primeros cambios que se observaron eran de personalidad y comportamiento, asociados a la disfunción del lóbulo frontal. Sin embargo, debemos tener en cuenta que actualmente, existe una elevada predisposición al diagnóstico de demencia tipo Alzheimer en las personas con SD, motivo por el cual es preciso tener mucha cautela en el proceso diagnóstico (Burt et al., 2005).

A modo de resumen, la mejora en la calidad de vida ha favorecido considerablemente el aumento de la longevidad de las personas con DI y con SD en particular y, por esta razón, es importante describir las características que presenta su proceso de envejecimiento. Por lo tanto, es muy importante conseguir una mayor precisión diagnóstica en la fase inicial del cuadro y una prevención y/o intervención más ajustada a las necesidades de estas personas en el proceso de envejecimiento.

“El trabajo debe empezar a edades tempranas, porque la calidad de vida de la vejez se corresponderá con lo que se ha disfrutado con anterioridad.”

(Down España, 2007).

3. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO

3.1. Diagnóstico diferencial

3.2. Evaluación de las funciones cognitivas

3.3. Detección precoz y prevención del deterioro cognitivo

3. EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN EL **PROCESO DE ENVEJECIMIENTO**

Una vez descritas las características del proceso de envejecimiento de las personas con DI y con SD, específicamente, en este capítulo describiremos la importancia de la evaluación neuropsicológica de las personas adultas con SD. El presente capítulo está dividido en tres apartados, haciendo especial hincapié en el diagnóstico diferencial, la evaluación de las funciones cognitivas y, finalmente, la detección precoz y la prevención del deterioro cognitivo en esta población.

La esperanza de vida de las personas con DI se incrementa de forma parecida a la de la población general gracias a la mejora de los programas de salud y, en general, a su calidad de vida. Asimismo, la calidad de vida de estas personas es proporcional a las oportunidades que el entorno social y familiar brinda y, también, a su capacidad de adaptación, que será mayor cuanto más sean los recursos personales y sociales adquiridos a lo largo de su ciclo vital. Aún así, los estudios de estos últimos años han indicado que las personas con SD envejecen antes que el resto de la población y, además, la probabilidad de desarrollar un envejecimiento patológico prematuro es elevado, ya que tienen un alto riesgo de predisposición a la EA debido, entre otras causas, a razones de naturaleza neurobiológica (Lao et al., 2015; Ward, 2004). Por todo esto, es importante describir las características que presenta el proceso de envejecimiento. Eso condiciona la posibilidad de conseguir una mayor precisión diagnóstica justo en la fase inicial de un posible cuadro de deterioro cognitivo y, como consecuencia, una prevención y/o intervención más ajustada a sus necesidades (Fernández-Olaria et al, 2011).

Dada la gran variabilidad interindividual entre las personas con SD, así como la gran variabilidad existente en cuanto a la edad de inicio de la demencia, es imprescindible tener en cuenta todas las observaciones que se recojan de las pruebas administradas de manera periódica y la información que puedan aportar las personas que les rodean en sus diferentes contextos (familiar, social y laboral), para documentar dichos cambios. Por tanto, es muy importante conseguir una mayor precisión diagnóstica en la fase

inicial del cuadro y una prevención y/o intervención acorde con sus necesidades (Fernández-Olaria et al., 2011). Feldman et al. (2008) sugieren que, para realizar un diagnóstico preciso de deterioro cognitivo y/o demencia en esta población, es importante integrar información sobre la historia evolutiva del sujeto, aspectos físicos y de salud y el resultado de pruebas cognitivas adecuadas y sensibles a esta población. Conocer el estado de salud característico del proceso de envejecimiento de las personas con SD u otras DI es fundamental para poder realizar un preciso diagnóstico diferencial, interpretando adecuadamente los cambios neuropsicológicos, descartando así otros procesos que pueden confundirse con un posible inicio de deterioro cognitivo (Auty & Sciora, 2008; Esbensen, 2011).

3.1. Diagnóstico diferencial

Como hemos descrito anteriormente, el proceso de envejecimiento de las personas con SD conlleva, como en otras poblaciones, una serie de cambios a nivel biológico, psicológico y social, los cuales aparecen tempranamente. Asimismo, las familias se ven también afectadas por el proceso de envejecimiento de las personas con DI, lo cual es fundamental para atender a sus necesidades. El conocimiento del proceso de envejecimiento en las personas con SD, la importancia de las actividades para promover su autonomía personal y el conocimiento de las necesidades familiares, son elementos de análisis importantes a tener en cuenta.

El hecho de identificar la fase prodrómica de la EA, así como reconocer a las personas que van a desarrollarla debe ser un objetivo prioritario. Otro objetivo no menos importante es el de discriminar entre el envejecimiento normal y la demencia, dando la posibilidad de poder conseguir tratamientos que enlentezcan el progreso de la sintomatología. El diagnóstico de demencia en personas con SD no es fácil, ya que requiere de gran precisión y cualquier cambio conductual o cognitivo puede confundir el proceso, además existe una gran dificultad para obtener niveles de referencia en cuanto a su funcionamiento cognitivo, dada su gran variabilidad (Nieuwenhuis-Mark, 2009).

El clínico que realiza el diagnóstico tiene que ser sensible a esta población, así como conocer las herramientas que le permitan realizar un buen diagnóstico diferencial entre

todas aquellas circunstancias que pueden presentarse inicialmente en forma de cambios conductuales. Cabe destacar que el diagnóstico de EA en las personas con SD, o bien no se realiza, o se realiza en fases muy avanzadas de la enfermedad, reduciendo enormemente las posibilidades de intervención y tratamiento. En una fase previa a la demencia, las personas afectadas pueden presentar cambios neuropsicológicos muy leves, progresando desde los cambios sutiles al Deterioro Cognitivo Leve (DCL) y de éste a formas más severas, las cuales clínicamente constituyen la EA propia. La persona con DCL se caracteriza por presentar déficits en una o más funciones cognitivas superiores, manteniendo la independencia de las habilidades funcionales, acompañado de quejas subjetivas de declive cognitivo y preocupación referida por el propio paciente o familiar (Esbensen, 2011; Esteba-Castillo, García & Novell, 2013). Los mismos autores destacan que es importante tener en cuenta que el DCL es todavía una categoría clínica que de momento no se incluye en los diagnósticos de demencia en el SD. La importancia de los cambios neuropsicológicos precoces reside en que representan un estadio prodrómico en la transición entre el deterioro asociado al envejecimiento y el desarrollo de demencia. En personas con SD se ha podido observar cómo pequeños cambios en el rendimiento cognitivo expresado en forma de alteraciones de la memoria episódica dos años antes del diagnóstico de EA podían ser interpretadas como DCL. Así pues, es fundamental disponer de métodos eficaces para poder determinar con precisión si estas personas pueden presentar DCL y, como ocurre en la población general, dicho deterioro inicial nos pueda indicar que estamos frente a estadios precoces que pueden acabar en demencia.

Además, como se puede observar en la tabla 5, el patrón de deterioro se puede manifestar de forma diferente que en la población general, por lo que es imprescindible el desarrollo de herramientas diagnósticas que permitan una adecuada evaluación de las funciones cognitivas en personas con SD en la edad adulta (Kerr, 2009).

Tabla 5.

Diferencias que se pueden dar en el deterioro cognitivo de la población general y el deterioro cognitivo en las personas con SD (Kerr, 2009).

Deterioro cognitivo en la población general	Deterioro cognitivo en las personas con SD
Desorientación en tiempo, espacio y persona	Deterioro en tiempo, espacio y persona (desorientación y confusión)
Bradipsiquia	Déficits en funciones ejecutivas: planificación, atención selectiva, organización
Déficits en funciones ejecutivas: planificación, resolución de problemas, flexibilidad	Síntomas prefrontales: alteración funcionamiento adaptativo y cambios conductuales y emocionales
Déficits en memoria: reciente y episódica	Déficits memoria: reciente (olvidos) y en memoria visual, dificultades en habilidades aprendidas
Déficits atención	Déficits atención, dificultades de concentración, memoria operativa
Déficits lenguaje	Déficits de lenguaje: frecuentes anomias. Mayores dificultades de comprensión
Déficits praxis	
Déficits gnosis	

Por lo tanto, en el curso del envejecimiento de las personas con SD, Flórez (2013) indica que el primer riesgo que podemos correr es considerar que cualquier cambio o deterioro en la capacidad cognitiva o en la conducta de un adulto con SD significa el inicio de la demencia tipo Alzheimer. Como veremos, existe todo un conjunto de cuadros patológicos que pueden aparecer en las personas con SD, y que tienen rasgos que se pueden parecer a la demencia.

Así pues, Trois et al. (2012) plantean que, en cuanto a la comorbilidad, es necesario realizar un diagnóstico diferencial del deterioro cognitivo con otras patologías características del SD, tales como el hipotiroidismo, el síndrome de la apnea del sueño, causado a menudo por la obesidad, la hipotonía, los problemas en las vías respiratorias, las cardiopatías, las alteraciones auditivas y visuales y, especialmente, la depresión (ver tabla 6).

Tabla 6.

Diagnóstico diferencial entre el deterioro cognitivo en el SD y otras patologías (basada en Flórez, 2013; Kerr, 2009; McGuire & Chicoine, 2010; Trois, et al., 2012).

Diagnóstico diferencial

Depresión

Trastorno endocrino y metabólico: hipo/hipertiroidismo, diabetes, déficit de vitamina B12 y enfermedad celíaca.

Problemas sensoriales: pérdida de visión, de audición.

Cardiopatías

Trastornos epilépticos

Insuficiencia renal

Problemas de sueño: apneas

Toxicidad

Cambios en el entorno

Reacciones de aflicción

Trastornos convulsivos

Hidrocefalia

Efectos secundarios a los medicamentos

Dolor crónico

Neoplasias no diagnosticadas

Recientemente se ha señalado que es necesario destacar la frecuencia con la que estos procesos pueden iniciarse, ya que pueden coincidir con acontecimientos variados que ocurren en la vida de un adulto, tales como: muerte de familiares, cambios de domicilio y de ambiente, pérdida de un amigo, temas laborales, entre otros. Las alteraciones de conducta pueden darse también por la aparición de hipotiroidismo o bien pérdidas de visión o de audición, las cuales pueden no ser expresadas por ellos. De ahí la importancia de conseguir y promover la comunicación con el adulto para que se acostumbren y sepan cómo explicar sus problemas, así como notificar sus molestias y dificultades (Flórez, 2013).

En el diagnóstico diferencial hay algunos de los aspectos que merecen especial atención, ya que pueden comportar la aparición de estados de confusión en la persona con SD. La toxicidad es uno de ellos, dado que las personas con SD que tienen alrededor de cincuenta años son más susceptibles a los efectos adversos de ciertos tipos y combinaciones de medicamentos, pudiéndoles provocar confusión y trastorno cognitivo. En cuanto al hipotiroidismo, está presente en el 20-30% de las personas con SD y puede causar bradipsiquia y confusión. Como consecuencia, pueden aparecer

trastornos conductuales y bajo rendimiento en el trabajo debido a la somnolencia. Los trastornos sensoriales también son característicos de esta población y pueden provocar que la persona no entienda lo que ocurre a su alrededor y se frustre o incluso se vuelva agresiva, pudiendo originar un deterioro funcional y de conducta que pueda llegar a confundirse con la EA. Además, las personas con SD tienden a padecer apnea durante el sueño y una falta de sueño en general, lo cual puede provocar situaciones como inactividad diurna excesiva, trastornos de conducta, deterioro de habilidades funcionales, entre otras (Kerr, 2009). También la depresión en las personas con SD puede mimetizar un cuadro de deterioro cognitivo dado que pueden manifestarse pérdida de memoria, trastornos adaptativos y de relación previamente adquiridos (McGuire & Chicoine, 2010). Según Kerr (2009), muchos de los síntomas asociados con la EA también se producen en las personas con SD que sufren una depresión. Estos cuadros patológicos, si no están bien diagnosticados o tratados, pueden confundirse con un posible inicio de deterioro cognitivo.

Varios autores destacan que la depresión es uno de los factores más relevantes y que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial. Los estudios demuestran que, con frecuencia, las personas con SD expresan en forma indirecta síntomas depresivos en forma de agresividad, retraimiento, quejas somáticas, mayor dependencia, irritabilidad y trastornos de la función vegetativa. También es preciso tener en cuenta que las personas con hipotiroidismo son susceptibles a padecer depresión (Kerr, 2009; McGuire & Chicoine, 2010). Así mismo, la experiencia de pérdida, sea una pérdida de un familiar o un cambio en la vida personal, puede provocar también una depresión reactiva. En este sentido, Auty y Sciora (2008) aportan que hay ciertos indicadores de cambios cognitivos, conductuales y emocionales que en fases iniciales pueden ser muy sutiles y, por ello, se hace imprescindible realizar un seguimiento riguroso y longitudinal. Este seguimiento solamente será posible si se dispone de la información premórbida del funcionamiento y de la historia personal de cada sujeto en particular. Es importante destacar que, actualmente, hay demasiada predisposición a diagnosticar a las personas con SD de demencia tipo Alzheimer y, por ello, hay que tener mucha cautela en el proceso diagnóstico (Burt et al., 2005; Flórez, 2013).

Por lo tanto, según Prasher (2005) las razones por las que hay que realizar un correcto diagnóstico diferencial son las siguientes:

- Las causas médicas reversibles, como la depresión y la enfermedad de la tiroides, se pueden identificar y tratar.
- Un correcto diagnóstico de la demencia permite explicar a los cuidadores y a las familias lo que está sucediendo.
- Permite a la persona afectada y a sus cuidadores poder planificar el cuidado futuro.
- Se puede iniciar el tratamiento psiquiátrico, pudiendo incluir terapia psicológica y medicación.
- Se puede proporcionar un buen apoyo al cuidador, así como una correcta educación sobre el tema.

Así pues, hay que tener en cuenta que muchos de los síntomas que pueden presentar las personas con SD pueden confundir el diagnóstico, por lo que es imprescindible un buen diagnóstico, puesto que dependiendo del mismo el pronóstico y el tratamiento pueden ser muy distintos. También es importante hacer un seguimiento del funcionamiento afectivo mediante observación longitudinal, dado que en la depresión es más probable que aparezcan altibajos en el estado de ánimo, lo cual puede ser reversible mediante tratamiento farmacológico. Sin embargo, en la EA los síntomas son progresivos y el deterioro es irreversible. En la tabla 7 se muestran los síntomas que permiten discriminar la demencia y la depresión en el SD (Flórez, 2010).

Por lo tanto, para disponer de una buena descripción y un perfecto conocimiento de la situación inicial que defina el estado cognitivo, emocional y adaptativo de cada persona, se debe realizar una evaluación completa, con la finalidad de discriminar los puntos fuertes y los puntos débiles del adulto con SD y así determinar un plan de acción para promover un envejecimiento activo y saludable, siempre con la intención de poder hacer un seguimiento evolutivo de los posibles cambios que irá experimentando (NDSS, 2013). Así pues, en el siguiente punto nos centraremos en la evaluación de las funciones cognitivas de las personas adultas con SD, por la relevancia que tiene en el proceso de envejecimiento en las personas con SD.

Tabla 7.

Síntomas para el diagnóstico diferencial entre demencia y depresión en el SD (Flórez, 2010).

Síntomas propios tanto de depresión como de demencia	Síntomas de demencia	Síntomas de depresión
Pérdida de habilidades de autoayuda	Convulsiones	Tristeza
Depresión Apatía/inactividad	Cambios de personalidad Declive de memoria visual	Crisis de sollozos Fácil cansancio
Incontinencia Retraso psicomotor Irritabilidad	Pérdida de lenguaje Desorientación Preocupación excesiva por su propia salud	Declive psicomotor Cambios de apetito Conducta autolesiva
Falta de cooperación, terquedad Aumento de dependencia Pérdida de interés	Incapacidad para orientarse Conducta estereotipada Trastorno en su capacidad de aprendizaje	Conducta agresiva
Pérdida de peso	Pérdida de habilidades laborales	
Deterioro emocional Conducta destructiva Alucinaciones, delirios Dificultades para el sueño	Temblor fino de dedos Modificaciones del EEG Deterioro intelectual	

3.2. Evaluación de las funciones cognitivas

Como hemos comentado anteriormente, el diagnóstico de demencia en personas con SD es difícil, especialmente en las primeras etapas de la enfermedad. Las habilidades cognitivas de la mayoría de las personas con SD se encuentran por debajo de la media poblacional, incluso antes de desarrollar una demencia. Por este motivo, los instrumentos de *screening* o de evaluación neuropsicológica que se utilizan en la población general resultan ser inadecuados para este grupo de personas. Para estos casos se recomienda la utilización de instrumentos especialmente diseñados para evaluar rendimientos cognitivos más bajos y para evitar el efecto suelo o puntuación cero, el cual hace referencia a que un grupo amplio de participantes puntúan el mínimo en la prueba, no permitiendo diferenciar niveles inferiores de ejecución (Benejam, 2009).

La exploración neuropsicológica pretende definir el estado cognitivo de una persona, destacando y diferenciando las capacidades neuropsicológicas preservadas y afectadas (Tierney, 2003). Además de las capacidades cognitivas, también permite identificar las consecuencias a nivel emocional y conductual (Evans, 2003).

La evaluación neuropsicológica consiste en un examen exhaustivo de las funciones cognitivas, conductuales y emocionales que pueden resultar afectadas como consecuencia de una alteración funcional y/o estructural del sistema nervioso central, constituyendo un componente esencial en el diagnóstico, la planificación del tratamiento y el control evolutivo de pacientes con lesiones cerebrales u otras patologías (Lezak, Howieson & Loring, 2004; Rodríguez, 2009). Se debe tener en cuenta que la evaluación neuropsicológica va más allá de la administración e interpretación de los test, ya que proporciona un perfil cognitivo para cada persona (Mitrushina, Boone, Rasan & D'Elia, 2005). A continuación se indican los objetivos de la evaluación neuropsicológica (Rodríguez, 2009):

- Identificar, describir y cuantificar déficits cognitivos y alteraciones conductuales que se derivan de lesiones y disfunciones cerebrales de distinta etiología.
- Establecer medidas de línea base para controlar el daño cerebral progresivo o los procesos de recuperación.
- Evaluar la eficacia de la intervención terapéutica de naturaleza médica, quirúrgica y/o neuropsicológica.
- Determinar las secuelas sociales, laborales, legales, familiares y personales derivadas de la lesión cerebral.
- Evaluar el estado cognitivo y afectivo para la formulación de estrategias de rehabilitación y diseño de intervenciones.
- Contribuir al diagnóstico diferencial.

La exploración neuropsicológica debería realizarse en distintas fases (Lezak et al., 2004; Peña-Casanova, 2006). La primera fase, la de la exploración básica, en la que se sitúan los test breves o de cribado (*screening*) y constituye el primer paso en la detección de los trastornos cognitivos. Son test sencillos y que requieren poco tiempo en su administración. Un adecuado test de *screening* debe tener una alta sensibilidad y un alto valor predictivo positivo, a expensas de la especificidad y el valor predictivo negativo,

los cuales son menos importantes en este tipo de pruebas (Jungwirth et al., 2009; Philpot, 2004). Estos test no se deben utilizar para establecer un diagnóstico, sino únicamente para identificar los rasgos cognitivos fundamentales de los pacientes, ya que son las pruebas diagnósticas las que permiten establecer o confirmar un diagnóstico, administrándose a sujetos que han tenido valores positivos en los test de *screening* (Fletcher & Fletcher, 1996). En los test diagnósticos debe primar la especificidad a expensas de la sensibilidad, al contrario que ocurre en los test de cribado (Lezak et al., 2004).

El siguiente paso de la exploración neuropsicológica sería utilizar una batería de pruebas que valoren diferentes funciones cognitivas. El objetivo de la mayoría de baterías neuropsicológicas es mejorar la precisión en el diagnóstico. En el momento de elegir una u otra batería, debemos evaluar si es apropiada, factible y útil para la persona que queremos explorar (Lezak, 1983, 1995; Lezak et al., 2004).

La siguiente fase sería la exploración específica donde se evalúan diferentes funciones cognitivas superiores, seleccionando los test adecuados que se deben administrar. Dicha selección se debe basar en el conocimiento de la literatura y de las propiedades psicométricas de las distintas pruebas (Strauss, Sherman & Spreen, 2006), las cuales deben tener siempre una buena estandarización (Miller & Rohling, 2001). Lezak et al. (2004) proponen que en la selección de test se deben tener en cuenta una serie de consideraciones, tales como el objetivo de la evaluación, la fiabilidad, validez, sensibilidad y especificidad del test, si tiene o no formas paralelas y, por último, el tiempo y coste de su administración.

Con respecto a la selección de los test que se van a aplicar, se deben tener en cuenta las funciones que hay que valorar y el nivel de exhaustividad con que se va a llevar a cabo la evaluación neuropsicológica. Estos aspectos, junto con el objetivo de la evaluación, las limitaciones por el estado del paciente y el repertorio de test con los que cuenta el examinador, determinarán la selección inicial de las pruebas que se deben aplicar, las cuales se pueden ir modificando en función de los resultados que se vayan obteniendo. Así pues, también se debe tener en cuenta el orden de administración de las pruebas para evitar interferencias entre las funciones evaluadas y el número de sesiones que se

necesitan, con la finalidad de evitar la fatiga del paciente (Rodríguez, 2009). Además, una vez realizada la evaluación, la interpretación de los datos debe ser integradora, tomando en consideración los resultados de los test, la observación de la conducta por parte del profesional y los cuidadores/familiares, el ambiente y las circunstancias en las que se ha realizado la evaluación. Por otra parte, Lezak et al. (2004) proponen que se adapte la evaluación a las necesidades, habilidades y limitaciones del paciente, para poder obtener mejor la información.

En toda exploración neuropsicológica se debe partir de unos requisitos previos a tener en cuenta antes de llevarla a cabo, tales como la concentración del paciente, la adecuada comprensión de las instrucciones de la prueba, así como la propia motivación del paciente para realizar la evaluación (Evans, 2003). Asimismo, se deben tener en cuenta las variables propias del sujeto que pueden intervenir en la ejecución de los test neuropsicológicos. Las más importantes a destacar son: la edad, la inteligencia premórbida, el nivel educacional, el género y los problemas físicos (Barnes, Tager, Satariano & Yaffe, 2004; Corral, Rodríguez, Amenedo, Sánchez & Díaz, 2006; Groth-Marnat, 2000; Howieson, Holm, Kaye, Oken & Díaz, 2006; Hyde, 2014; Kaplan, et al., 2009). De todas estas variables mencionadas, han sido la educación y la edad las que han recibido especial atención en la literatura, objetivándose que son variables que influyen en todas las funciones cognitivas (Heaton, Taylor & Manly, 2003; Kaplan et al., 2009; Lezak et al., 2004).

Por lo tanto, centrándonos específicamente en los adultos con SD, hay que tener presente la importancia de desarrollar herramientas diagnósticas que permitan una adecuada evaluación de sus funciones cognitivas, debido a que el diagnóstico de deterioro cognitivo y/o la EA en las personas con SD es difícil y complicado por las presentaciones atípicas, la DI de base y la edad asociado al deterioro cognitivo. Además la detección efectiva está limitada por la escasez de criterios diagnósticos y los instrumentos de evaluación cognitiva (O’Caoimh, Clune & Molloy, 2013). En la detección del deterioro cognitivo se utilizan dos tipos de pruebas que ayudaran a definir un diagnóstico. Estas pruebas son las administradas a los informantes y aquellas que se basan en la evaluación directa de la personas. Además, algunas de estas pruebas que se utilizan en la población general, se utilizan también con o sin modificaciones o bien, son desarrolladas específicamente para la población con DI (Prasher, 2005).

En este sentido, se debe considerar que las habilidades cognitivas de la mayoría de las personas con SD se encuentran por debajo de la media de la población general, antes de la aparición de los primeros signos de demencia (Esteba-Castillo et al., 2013). Dichos autores destacan que es por este motivo que los instrumentos de evaluación neuropsicológica que se utilizan en la población general son inadecuados para este grupo de personas y, en estos casos, se recomienda utilizar instrumentos especialmente diseñados para evaluar rendimientos cognitivos más bajos. Actualmente, en nuestro país, con la finalidad de facilitar la evaluación de la demencia y otros trastornos mentales y físicos en personas con SD y otros tipos de DI, los mismos autores han adaptado la “Prueba de Exploración Cambridge para la Valoración de los Trastornos Mentales en Adultos con Síndrome de Down o con Discapacidad Intelectual-CAMDEX-DS”, como prueba diagnóstica estructurada y estandarizada. Dicha prueba está dirigida a la detección de la de la demencia en personas con SD y otras DI, diferenciando entre el déficit cognitivo secundario a la propia DI y el déficit cognitivo secundario a un proceso degenerativo. Recientemente se ha creado la batería TESIDAD que permite la evaluación cuantitativa de los déficits cognitivos de las personas adultas jóvenes con SD en ensayos clínicos. Esta batería incluye pruebas que evalúan la atención, la velocidad de procesamiento, las funciones ejecutivas, la memoria de trabajo y el lenguaje (de Sola et al., 2015).

Con frecuencia, no hay ninguna documentación sobre las capacidades previas de las personas con SD, por lo tanto, si no hay un nivel de frecuencia establecido, es muy difícil medir el deterioro (Kerr, 2009). Es importante señalar que para hablar de la demencia es necesario que la persona con SD presente cambios respecto a su propio nivel de actividad, y no respecto a una situación de normalidad, como ocurre con la población general. Esto conlleva la necesidad de realizar evaluaciones repetidas, es decir, estudios longitudinales para determinar si existe o no una progresión de los déficits (Benejam, 2009).

En cuanto a la evaluación de las funciones cognitivas y de los síntomas conductuales en personas con SD con la finalidad de comprobar si cumplen criterios de demencia, se utilizan escalas específicas a través de la información de familiares y cuidadores, tales como el “Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons-DMR” (Eurlings, Evenhuis & Kengen, 2006). Esta escala se trata de un cuestionario de *screening* con el

que se obtiene una puntuación total a nivel cognitivo: memoria a corto y a largo plazo y orientación temporal y espacial, así como una puntuación total social: lenguaje, habilidades prácticas, estado de ánimo, actividades y aficiones y alteraciones de conducta. Aunque se ha utilizado en diferentes estudios longitudinales, la subjetividad del informante representa un sesgo para valorar de forma objetiva el rendimiento cognitivo de los adultos con SD (Boada et al., 2008; Evenhuis, 1992, 1996; Evenhuis, Kengen & Eurlings, 1990).

En cuanto al diagnóstico de demencia, algunos test neuropsicológicos originalmente diseñados para el diagnóstico de demencia en la población general, han sido modificados para ser utilizados en personas con DI (Deb & Braganza, 1999). Entre estas pruebas destaca el “Mini Mental Scale Examination-MMSE” (Folstein, Folstein & Mchugh, 1975), la cual ha sido utilizada en algunos estudios para seleccionar sujetos que no cumplen criterios de demencia (Deb & Braganza, 1999; Politoff, Stadter, Monson & Hass, 1996). El MMSE puede ser de gran utilidad en el seguimiento de las funciones cognitivas en sujetos con SD y deterioro cognitivo o demencia, aunque no resulta útil en el diagnóstico de EA en las personas con SD (Boada et al., 2008).

Las pruebas utilizadas para evaluar distintas funciones del rendimiento cognitivo en las personas con SD han sido diversas y a continuación destacaremos algunas de ellas, dada la importancia en el seguimiento del proceso de envejecimiento.

Resulta interesante destacar el estudio de la capacidad intelectual de las personas con SD. En las pruebas estandarizadas alcanzan mejores puntuaciones en las pruebas manipulativas que en las verbales, lo que como conjunto penaliza a esta población, ya que el contenido lingüístico de la mayor parte de las baterías de test es muy elevado. También se observa que, al igual que la mayoría de las personas con DI, las puntuaciones globales en las pruebas de inteligencia descienden significativamente cuando se acercan a la adolescencia. Esto se debe a que en esta edad la población general adquiere el denominado pensamiento formal abstracto, que implica la posibilidad de cambiar, voluntariamente, de una situación a otra, de descomponer el todo en partes y de analizar de forma simultánea distintos aspectos de una misma realidad, con el cual las personas con SD tienen especiales dificultades. De hecho, es importante señalar que en los primeros años de vida, al aplicar pruebas de desarrollo a

niños estimulados, las puntuaciones obtenidas no varían en exceso respecto a la población sin discapacidad. Sin embargo, con el paso del tiempo el desnivel respecto a la población general se hace cada vez más marcado (Ruiz, 2001). Algunas de las escalas más destacadas son la “Escala de Inteligencia de Wechsler para niños-WISC-IV” (Wechsler, 2005) y la “Escala de Inteligencia para adultos-WAIS” (Wechsler, 2012), siendo de las pruebas utilizadas con más frecuencia para evaluar aspectos cognitivos de la personas con DI (Novell, Rueda & Salvador, 2004). Otra de las baterías utilizadas para el estudio de la función cognitiva en personas con SD es la “Batería Neuropsicológica de Luria”, tanto en su versión infantil como en su versión para adultos. Esta batería incluye pruebas para la evaluación de las funciones visoespaciales, las habilidades lingüísticas, la memoria y el área intelectual (Luria DNA y Luria DNI, García, 2010; García, Portellano & Martín, 2011; García, Ramos & Martín, 2014; Manga & Ramos, 2000, 2006; García & Portellano, 2012).

Existen otras pruebas utilizadas en investigaciones con personas con SD, como es el test de “Raven o Test de Matrices Progresivas” (Raven, 1996), prueba que ha sido considerada especialmente adecuada para esta población, utilizándose en diferentes estudios para valorar el rendimiento cognitivo general en niños y adultos con SD (Anastasi & Urbina, 1998; Brancal, Ferrer & Asensi, 2001; Broadley & MacDonald, 1993; Brock & Jarrold, 2005; Buckley, 1995; Laws, MacDonald & Buckley, 1996; Numminen, Service, Ahonen & Ruoppila, 2001; Rowe, Lavender & Turk, 2006; Spreen & Strauss, 1991).

Las baterías más utilizadas para la detección de deterioro cognitivo que incluyen la evaluación de distintas funciones cognitivas son la “Cambridge Mental Disorders of the Elderly Examination-CAMDEX” que incluye la batería cognitiva “Cambridge Cognitive Evaluation-CAMCOG” (Roth et al., 1986). El CAMCOG se diseñó para evaluar el rendimiento en diferentes áreas cognitivas implicadas en el diagnóstico de las demencias (Lozano-Gallego, Vilalta-Franch, Llinàs-Reglà & López-Pousa, 1999).

Una de las escalas más utilizadas para evaluar el reconocimiento auditivo de palabras simples pronunciadas oralmente, implicando también la comprensión de vocabulario y/o el nivel de vocabulario receptivo, es el “Peabody Picture Vocabulary Test-PPVT” (Dunn, Dunn & Arribas, 2006). Esta tarea es especialmente adecuada para aquellas

personas que no han desarrollado un sistema de indicación preciso y/o que tienen dificultades en el lenguaje expresivo, tales como las personas con SD (Lezak, Howieson & Loring, 2004). De hecho, en el manual del test original se señala que es un instrumento de evaluación adecuado para personas con DI. Además se ha utilizado en numerosos estudios con población con SD (Chapman, Kay-Raining Bird & Schwartz, 1990; Chapman, Seung, Schwartz & Kay-Raining Bird, 1998; Frangou et al., 1997; Heath & Elliott, 1999; Krasuski, Alexander, Horwitz, Rapoport & Shapiro, 2002; Pennington, Moon, Edgin, Stedron & Nadel, 2003; Seung & Chapman, 2000; entre otros).

Otra área que debe evaluarse corresponde a las habilidades del lenguaje expresivo, es decir, su capacidad para comunicar a los demás un mensaje mediante la utilización del habla, los gestos o alguno de los métodos alternativos o aumentativos. La capacidad o incapacidad para expresarse ejerce un notable impacto sobre la promoción de la salud mental y la prevención de la enfermedad mental (McGuire & Chicoine, 2010). Una de las baterías utilizadas para la evaluación y la detección de problemas del lenguaje expresivo es la “Boston Diagnostic Aphasia Examination-BDAE” (Goodglass & Kaplan, 1983). El subtest “The Cookie Theft Card” de la primera parte de la batería representa una excelente medida de la expresión lingüística de la persona (Fernández-Olaria, 2012; Lezak, 2004). Otro instrumento útil en la evaluación de las capacidades de procesamiento lingüístico es la “Evaluación del Procesamiento lingüístico de la afasia-EPLA”, utilizado en personas con dificultades de lenguaje, en concreto, ha sido diseñado para personas afásicas (Fernández-Olaria, 2012; Valle & Cuetos, 1995). Otro instrumento utilizado en diferentes estudios con personas adultas con SD para la evaluación del lenguaje es el test de vocabulario de BOSTON (de Sola et al., 2015; Goodglass & Kaplan, 1996).

Como hemos descrito anteriormente, existe una gran cantidad de investigaciones que destacan más dificultades en la memoria a corto plazo o memoria operativa verbal que la visoespacial. En cuanto a la evaluación de la memoria visoespacial a corto plazo se utiliza frecuentemente el “Corsi Blocks Test” (Milner, 1971), que es una prueba de memoria a corto plazo visoespacial (Brock & Jarrold, 2005; Numminen, Service, Ahonen & Ruoppila, 2001; Pennington, Moon, Edgin, Sterdron & Nadel, 2003; Vicari, Marotta & Carlessimo, 2004).

En la evaluación de la atención se ha utilizado en diversos estudios la prueba de “Dígitos Directos” (K-ABC, Kaufman & Kaufman, 1997). Este test representa una buena medida de procesamiento secuencial y evalúa también la habilidad con los números, la reproducción de un modelo y, sobre todo, la memoria verbal a corto plazo (Byrne, Buckley, MacDonald & Bird, 1995; Hodapp et al., 1992; Laws & Gunn, 2002, 2004; Laws, MacDonald & Buckley, 1996).

Las funciones ejecutivas también han sido evaluadas específicamente en distintas investigaciones. Una de las pruebas utilizadas en población con DI ha sido la prueba “Cats and Dogs Test” (Gerstadt, Hong & Dymond, 1994; Willner, Bailey, Parry & Dymond, 2010). Se trata de una tarea similar al test de Stroop (Golden, 1978) pero utilizando material más sencillo, como por ejemplo, imágenes que representan el día y la noche, siendo el procedimiento similar al efecto de inhibición de dicho test, implicando también la memoria de trabajo y la velocidad de procesamiento. También podemos destacar la prueba de la Torre de Londres, utilizada para la evaluación de la planificación mental (Portella et al., 2003) en personas con SD (Lanfranchi, Jerman, Dal Pont, Alberti & Vianello, 2010; Rowe, 2006; Shallice, 1982).

A modo de conclusión, cabe señalar que existe un vacío significativo en la generación y validación de instrumentos en lengua española que tengan en cuenta las características intrínsecas de este colectivo y que cuenten con las propiedades psicométricas adecuadas (Esteba-Castillo, García & Novell, 2013). En este sentido, es fundamental realizar estudios que permitan disponer de instrumentos adaptados a la población de personas con SD que permitan evaluar las funciones cognitivas en el proceso de envejecimiento, con la finalidad de favorecer el diagnóstico diferencial y la detección precoz del deterioro cognitivo.

3.3. Detección precoz y prevención del deterioro cognitivo

El conocimiento del proceso de envejecimiento propio de las personas con SD, la importancia de las actividades para promover su autonomía personal y el conocimiento de las necesidades de los familiares, son elementos de análisis importantes a tener en cuenta para poder realizar un diagnóstico y seguimiento adecuados (Esbensen, 2011). Por lo tanto, conocer el estado basal de cada persona permite, realizar un preciso

diagnóstico diferencial, interpretando adecuadamente los cambios neuropsicológicos (Auty & Sciora, 2008).

Así pues, para una adecuada detección precoz y una evaluación de todas las funciones cognitivas es fundamental que haya registros previos, en los que conste la evolución temporal de estas funciones para que haya un seguimiento sistemático, constante y homogéneo, utilizando las herramientas de valoración psicométrica que hayan sido progresivamente adaptadas y perfeccionadas para su aplicación en personas con DI y específicamente con SD (Flórez, 2013).

Como hemos comentado anteriormente, el envejecimiento satisfactorio de las personas con DI ha de entenderse como un proceso a lo largo de toda la vida que dependerá del éxito alcanzado a la hora de adaptar el entorno a las circunstancias de cada individuo, aprendiendo a lo largo de toda su vida, disfrutando de la sociedad, implicándose en el ocio, la convivencia y la diversión. Bejarano y García (2009) proponen un modelo de intervención en personas con DI con la finalidad de elaborar un programa centrado en el envejecimiento saludable. Esta intervención se centra en varios factores:

- El primero de ellos hace referencia a la *edad de la persona*. Lo importante es elaborar medidas lo antes posible dirigidas a un proceso de envejecimiento saludable, de esta manera, las posibilidades de éxito serán mucho mayores. Los autores consideran que a partir de los 35-40 años es el momento ideal para comenzar las actividades dirigidas específicamente al proceso de envejecimiento.
- En segundo lugar, se considera fundamental el *estado de salud actual* de la persona. Su estado de salud puede decidir las posibilidades de llevar a cabo este tipo de programas, aunque siempre es posible desarrollar actividades para mejorar la calidad de vida del colectivo, en general.
- El *nivel de autonomía* y la capacidad de desarrollar nuevas *habilidades sociales*, especialmente dirigidas a hábitos de higiene, influenciarán de manera definitiva sobre las posibilidades de lograr un envejecimiento saludable. Cabe destacar que cuanto más desarrolladas estén estas capacidades, la posibilidad de nuevos aprendizajes se amplía y así, las posibilidades de éxito.

- La necesidad de contar con *profesionales suficientemente formados* para llevar a cabo programas dirigidos de forma específica a la calidad de vida de las personas con DI en su proceso de envejecimiento, actualizando sus conocimientos previos.
- Y por último, la necesidad de contar con *recursos externos* o con un mayor incremento en el *número de apoyos*, pasando por el cambio de las políticas sociales dirigidas a las personas con DI en su proceso de envejecimiento. Recursos que posibiliten una autonomía personal, los cuales deben desarrollarse en el contexto habitual donde se lleva a cabo su proyecto de vida.

En la actualidad, las actividades de promoción de la salud dirigidas al colectivo de personas con DI se encuentran todavía en un proceso incipiente en nuestro país, aún a pesar de que las referencias a nivel internacional apuntan en el sentido de que deberían ser llevadas a cabo con mayor frecuencia. Por tanto, las personas con DI deberían recibir las mismas prácticas preventivas de salud como el resto de personas en proceso de envejecimiento. En este sentido, las personas con DI deberían tener a su disposición y a la de sus familiares programas de educación en salud y de intervención preventiva en igual medida que los existentes para la población general (Bejarano & García, 2012; Evenhuis, Henderson, Beange, Lennox & Chicoine, 2002; Hogg, Lucchino, Wang & Janicki, 2002; Thorpe, Davidson & Janicki, 2002).

Uno de los principales objetivos de la investigación en el envejecimiento es aportar métodos que ayuden a mantener la salud cerebral, la cognición, fomentar una vida independiente, así como ayudar en el bienestar de las personas mayores. Dado el aumento en la esperanza de vida de las personas con SD y su asociación con la presencia de trastornos neurodegenerativos, es de gran importancia identificar los factores que protegen a las personas mayores del declive cognitivo. El interés en intervenciones que preservan y/o mejoran las habilidades cognitivas en las personas mayores ha aumentado notablemente en la última década. En diferentes investigaciones cada vez se utilizan más las nuevas tecnologías, incluyendo plataformas de estimulación cognitiva, para investigar su impacto en la cognición (Ballesteros et al., 2014; Bruna, Roig, Puyuelo, Junqué & Ruano, 2011).

Una de las mayores preocupaciones en el ámbito de las personas mayores es la elevada prevalencia de deterioro cognitivo relacionado con la edad. El aumento de la población envejecida, debido a la elevada esperanza de vida, pone de manifiesto la necesidad de identificar soluciones rápidas, efectivas y de bajo coste para retrasar el declive cognitivo patológico asociado a la edad (Brookmeyer, Johnson, Ziegler-Graham & Arrighi, 2007). Desarrollar intervenciones que preserven el funcionamiento cognitivo también puede ayudar a mantener una buena calidad de vida y autonomía en el envejecimiento. Con la ayuda de las tecnologías digitales, las nuevas plataformas de entrenamiento cognitivo se pueden adaptar a la población en proceso de envejecimiento. El interés en los programas de entrenamiento cognitivo diseñados para mejorar las habilidades cognitivas en las personas mayores ha aumentado en los últimos años, evidenciándose mejoras en su rendimiento cognitivo, cuyos beneficios obtenidos pueden mantearse a lo largo del tiempo (Kueider, Parisi, Gross & Rebok, 2012; Willis et al., 2006). En general los programas existentes no sólo ofrecen beneficios a nivel cognitivo, sino también en aspectos relacionados con el autoaprendizaje, la autonomía, la autoestima, el sentimiento de competencia y las ganas de aprender. Está demostrado que en personas mayores el entrenamiento cognitivo continuado favorece la eficiencia y flexibilidad de las capacidades intelectuales promocionando un envejecimiento activo y saludable psicológicamente así como reduciendo las respuestas de ansiedad y depresión (Fernández-Ballesteros & Odies, 2001; García-Sánchez & Estévez-González, 2002; Peña-Casanova, 1999; Ribera & Gil, 2002; Rueda, Posner & Rothbart, 2005; Tang et al., 2007).

Existen diferentes enfoques de rehabilitación y estimulación cognitiva, aunque pocos estudios han investigado su eficacia. Se requieren más estudios controlados longitudinales para evaluar la intervención con este tipo de programas de estimulación cognitiva para clarificar mejor su eficacia real (Vicari et al., 2013). Además, para facilitar una salud cognitiva óptima, se deben promover los factores de neuroplasticidad durante toda la vida y así se asegurará un envejecimiento cognitivo saludable, promoviendo la actividad física, la educación, la interacción social y la estimulación cognitiva (Bejarano & Garcia, 2009; Vance, Roberson, McGuinness & Fazel, 2010). Así pues, el Comité Español de Personas con Discapacidad Intelectual promueve la creación y aplicación de programas de estimulación cognitiva como forma de mejorar la plasticidad neuronal, las competencias intelectuales y perceptivas y las estrategias de

compensación mental que supongan un recurso de afrontamiento. Se plantea la elaboración también de material divulgativo sobre envejecimiento activo y salud, complementario a los cursos de formación con el fin de facilitar el autoaprendizaje y consolidación de comportamientos e intereses saludables y activos (CERMI, 2012). Por lo tanto, Rodríguez, Aguado y Carpintero (2003) añaden que es necesaria la investigación sobre las necesidades y demandas de las personas con DI que van envejeciendo, así como la necesidad de ampliar los conocimientos acerca de los apoyos y recursos necesarios que mejoren su calidad de vida.

En resumen, consideramos muy importante preparar a estas personas que inician, o ya han iniciado la etapa adulta, programando una intervención dirigida a la estimulación de las habilidades cognitivas, de soporte psicológico y de ayuda en la programación de una vida rica en actividades además de seguir disfrutando de las oportunidades que la vida les ofrece. De esta manera, el aumento de la calidad de vida mediante la prevención del deterioro cognitivo, incluye no sólo su evaluación neuropsicológica, sino también la realización de toda una serie de actividades que permitan satisfacer de algún modo sus necesidades tanto a nivel intelectual, a través de la ejercitación mental y el entrenamiento cognitivo, como a nivel emocional y social, con la finalidad de favorecer su calidad de vida y la de sus familiares (Bruna et al., 2011). Por ello, un buen modelo orientador de la calidad de vida debe poner especial énfasis en el proceso de autodeterminación individual, en la potenciación de la autonomía y en la inclusión en la comunidad ofreciendo los apoyos necesarios para que esto sea posible, siendo el objetivo fundamental la mejora del bienestar de la persona, teniendo en cuenta las particularidades de cada individuo desde un enfoque de ciclo vital y proporcionando entornos capacitadores (Giné & Curcoll, 2011). En este sentido es fundamental fomentar la prevención, teniendo en cuenta la importancia de la actividad física, la alimentación, la calidad del sueño, el ocio, el trabajo, las relaciones sociales, entre otros.

Asimismo, como hemos mencionado anteriormente, estudios recientes plantean los efectos beneficiosos de la reserva cognitiva, la cual puede atenuar los efectos de los cambios cognitivos asociados a la edad, favoreciendo, a su vez, cierta protección contra el inicio del proceso neurodegenerativo. En la actualidad, los esfuerzos deberían dirigirse a favorecer el envejecimiento saludable, para incrementar la autonomía y el bienestar, tanto a nivel individual, como familiar y social (Bruna et al., 2011). Por lo

tanto, las formas de envejecer y la gran variabilidad entre individuos dependen del largo proceso de envejecimiento, incluyendo tanto la optimización de los recursos del individuo durante la infancia y la adolescencia, de maximizar estos recursos a lo largo de la vida adulta, y finalmente, de mantener un óptimo funcionamiento en la vejez, compensando, a su vez, potenciales declives (Fernández-Ballesteros, 2011; Kalache & Kickbush, 1997; OMS, 2002).

II. MARCO EMPÍRICO



4. PLANTEAMIENTO

4.1. Justificación del estudio

4.2. Objetivos

4.2.1. Objetivo general

4.2.2. Objetivos específicos

4.3. Hipótesis

4.3.1. Hipótesis general

4.3.2. Hipótesis específicas

4. PLANTEAMIENTO

4.1. Justificación del estudio

La esperanza de vida de las personas con SD ha aumentado de forma considerable en los últimos años, debido a la mejora de las condiciones de vida y a los avances en el campo de la salud, destacando que un 80% tiene una esperanza de vida superior a los 50 años. Es por esta razón que se plantean muchos interrogantes sobre el **proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD** (Aguado & Alcedo, 2004; Berzosa, 2013; Brown et al., 2001; Carmeli et al., 2004; Farriols, 2012; Head et al., 2012; Lott & Dierssen, 2010; Pérez, 2006; Prasher, 2005).

Las investigaciones centradas en el estudio de dicho proceso, coinciden en señalar la existencia de **cambios neuropsicológicos** característicos, a pesar de que se observa una gran variabilidad individual (Flórez, 2006; García et al., 2011; Kittler et al., 2006; Menghini et al., 2011). Los últimos estudios realizados indican que las personas con SD envejecen de forma más precoz que la población general, observándose una mayor predisposición a desarrollar enfermedad de Alzheimer. Se ha demostrado que el deterioro cognitivo y social en el proceso de envejecimiento es más evidente en las personas con SD que en las personas con otras DI, de forma que una de cada tres personas con SD mayores de 40 años podría presentar deterioro cognitivo (Chicoine & McGuire, 1997; Krinsky-McHale et al., 2008; Lao et al., 2015; Ward, 2004).

Las **áreas cognitivas** que se han descrito como más afectadas en el envejecimiento de los adultos con SD han sido las relacionadas con la memoria, el lenguaje, la orientación, las funciones visuoespaciales, las funciones ejecutivas y las praxis (Devenny et al., 2000; Novell et al., 2008; Palmer, 2006). Sin embargo, la mayoría de las investigaciones llevadas a cabo han valorado funciones aisladas, pero no han integrado la globalidad de las funciones cognitivas (Ribes & Sanuy, 2000). En este sentido, diversos autores indican la necesidad de realizar estudios que permitan determinar el patrón de deterioro, con la finalidad de poder valorar la progresión de los déficits y su posible evolución a demencia (Benejam, 2009).

El proceso de envejecimiento en los adultos con SD conlleva, como entre otras poblaciones, una serie de cambios a nivel biológico, psicológico y social, los cuales aparecen con más prontitud. Sin embargo, los estudios sobre los indicadores neuropsicológicos asociados al proceso de envejecimiento no patológico de las personas con SD son escasos. Además, es preciso tener en cuenta que la mayoría de estudios sobre el deterioro neuropsicológico asociado al envejecimiento en el SD están relacionados con los aspectos cognitivos de la EA y no hacen referencia a la evolución de los cambios cognitivos no asociados directamente a la demencia (Iacono et al., 2010; Rondal & Comblain, 2002). Resulta especialmente difícil poder evaluar el inicio de un posible **deterioro cognitivo** en las personas con SD siguiendo los mismos criterios que se aplican para la población general, debido a que se trata de una población con DI (Benejam, 2009). Para poder obtener una precisa evolución de los cambios, es necesario conocer el estado basal de cada participante, lo cual permite interpretar de forma más adecuada y precisa los cambios neuropsicológicos (Auty & Sciora, 2008).

Así pues, la **evaluación neuropsicológica** es fundamental para facilitar una mayor precisión diagnóstica, especialmente en la fase inicial de un posible cuadro de deterioro cognitivo y, como consecuencia, una prevención y/o intervención más ajustada a sus necesidades. Para ello, es necesario conocer el estado basal de cada individuo, su nivel intelectual-cognitivo y su funcionamiento adaptativo, a partir de un riguroso análisis cognitivo, conductual y emocional, realizando un seguimiento longitudinal que permita observar los posibles cambios neuropsicológicos que puedan ir apareciendo. Además, dada la gran variabilidad interindividual entre las personas con SD, así como la gran variabilidad existente en cuanto a la edad de inicio de la demencia, es imprescindible tener en cuenta todas las observaciones que se recojan de las pruebas administradas de manera periódica y la información que puedan aportar las personas que les rodean en sus diferentes contextos (familiar, social y laboral), con la finalidad de documentar dichos cambios (Devenny et al, 2000; Fernández-Olaria et al., 2011; Palmer, 2006). Por todo ello, es necesario explorar cómo varía su perfil neuropsicológico a lo largo de su vida y cuáles son los factores que influyen en su evolución (Cornish et al., 2007; Fidler & Nadel, 2007; Kogan et al., 2009; Silverman, 2007). Además, estos cambios también pueden observarse a nivel laboral, implicando cambios cognitivos y conductuales, por lo que es importante el estudio en este ámbito para conocer mejor las características de

su proceso de envejecimiento (Bejarano & García, 2009; Escolar, 2002; Koine-Aequalitas & FEAPS Navarra, 2005; Vicente, 2005).

En base a la revisión de la literatura previa realizada, se observa la necesidad de disponer de instrumentos de evaluación neuropsicológica que permitan detectar de forma precoz los cambios cognitivos que tienen lugar en el proceso de envejecimiento de personas con SD, con la finalidad de favorecer la prevención y aplicar programas de intervención adecuados a sus necesidades. De aquí la importancia de conocer el patrón cognitivo característico de las personas adultas con SD, con la finalidad de mejorar su autonomía y calidad de vida durante el proceso de envejecimiento.

Por lo tanto, el objetivo fundamental de esta tesis consiste en profundizar en el conocimiento del rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD y determinar cuáles son los cambios que pueden aparecer en su proceso de envejecimiento. A su vez, ello permitirá establecer las bases para una detección temprana de los cambios neuropsicológicos, con la finalidad de favorecer su prevención y promover un envejecimiento activo y saludable.

4.2. Objetivos

4.2.1. Objetivo general

Estudiar los cambios neuropsicológicos en las personas adultas con SD en su proceso de envejecimiento.

4.2.2. Objetivos específicos

1. Determinar el patrón de deterioro y la evolución de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento en las personas con SD.
2. Observar el beneficio de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD.
3. Determinar las posibles diferencias en el rendimiento neuropsicológico en las personas con SD en función del género (masculino y femenino) y de la edad.

4. Establecer las bases para una detección temprana de los cambios neuropsicológicos que puedan ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD.

4.3. Hipótesis

4.3.1. Hipótesis general

Teniendo en cuenta los resultados e investigaciones revisadas, la hipótesis que se plantea para el presente estudio es la siguiente:

- Las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años presentarán cambios neuropsicológicos significativos en relación a las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 19 y los 38 años, teniendo en cuenta la edad cronológica y el rendimiento cognitivo general de cada persona.

4.3.2. Hipótesis específicas

Las hipótesis que se presentan a continuación siguen el orden de los objetivos específicos.

1. El rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años será inferior en funciones cognitivas como el lenguaje, la atención, la memoria, las funciones ejecutivas, la velocidad de procesamiento, las praxis, la comprensión verbal y el estado cognitivo general en relación a las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 19 y los 38 años.
2. La actividad laboral tiene beneficios sobre el rendimiento cognitivo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD.
3. En el proceso de envejecimiento no existen diferencias en el rendimiento neuropsicológico entre el género femenino y el género masculino.
4. La evaluación del lenguaje, la memoria, la atención, las funciones ejecutivas y las praxis para la detección temprana de los cambios neuropsicológicos que puedan ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD.

5. MÉTODO

5.1. Diseño

5.2. Participantes

5.3. Instrumentos

5.3.1. Elaboración de las pruebas de exploración

5.3.2. Validación de contenido

5.3.3. Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)

5.4. Procedimiento. Fases del estudio

5.4.1. Elaboración del *Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico PAS-NPS*

5.4.2. Estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos

5.4.2.1. Contacto con las instituciones y consentimiento informado

5.4.2.2. Estudio piloto. Administración del *PAS-NPS* a los primeros participantes del estudio multicéntrico

5.4.2.3. Visita a las instituciones, jornadas de trabajo y entrenamiento de los profesionales

5.4.3. Validación de contenido y administración del *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS*

5.4.4. Trabajo de campo y recogida de datos

5.4.4.1. Consideraciones éticas

5.4.5. Análisis de datos

5. MÉTODO

5.1. Diseño

Este estudio sigue un diseño transversal donde se comparan grupos que tienen diferentes valores en la variable edad en un único momento temporal. La selección de la muestra se realizó mediante un muestreo no probabilístico intencional, ya que no fue seleccionada al azar. Se trata de un estudio de diseño “*ex post facto*” prospectivo simple (Montero & León, 2005), ya que se comparan grupos y se busca una relación diferencial entre ellos. Los participantes son miembros de 26 instituciones y fundaciones españolas y sudamericanas dedicadas a la atención de personas con DI que, de manera voluntaria, han querido formar parte de este estudio.

A continuación se describen los **criterios de inclusión** de la muestra:

1. Personas adultas (mayores de 18 años) con SD, de ambos sexos, y que tanto ellos como su representante legal hubieran firmado el consentimiento informado.
2. Sujetos con SD sin diagnóstico de enfermedad neurológica o neurodegenerativa descrito en su historial médico.
3. Sujetos con SD sin diagnóstico de enfermedad mental grave que pudiera interferir de manera significativa en el resultado de las pruebas, descrito en su historial médico.
4. Si los sujetos presentaban alteraciones físicas y/o cognitivas, que éstas no estuvieran relacionadas con la discapacidad, no presentaran limitaciones graves sensoriales que impidieran realizar adecuadamente las valoraciones y ausencia de consentimiento informado.
5. No presentar alteraciones visuales que imposibiliten la evaluación propuesta dado que en esta investigación se utiliza la modalidad visual de presentación en muchas de las tareas. Nos interesa descartar aquellas personas cuya agudeza o claridad de visión, incluso con gafas correctoras, dificulte o no permita identificar con claridad el material de exploración.

5.2. Participantes

Se trata de un proyecto multicéntrico en el que han participado 26 instituciones y fundaciones españolas y sud-americanas. En la tabla 8 se incluyen las instituciones que colaboran en el estudio, el total de participantes de cada institución y el porcentaje que representan del total.

En el presente estudio han participado un total de 217 personas adultas con SD que presentan una DI intelectual leve o moderada, de edades comprendidas entre los 19 y los 62 años. Éstas han sido reclutadas de 17 de las 26 instituciones y fundaciones que se contactaron al comenzar el estudio (ver tabla 8).

Las edades de los participantes del estudio oscilan entre los 19 años y los 62 años, con una media de 33,42 años (Desviación Estándar=8,81) y un rango de 19-62. En la figura 2 se puede observar la distribución de las diferentes edades de la muestra de participantes.

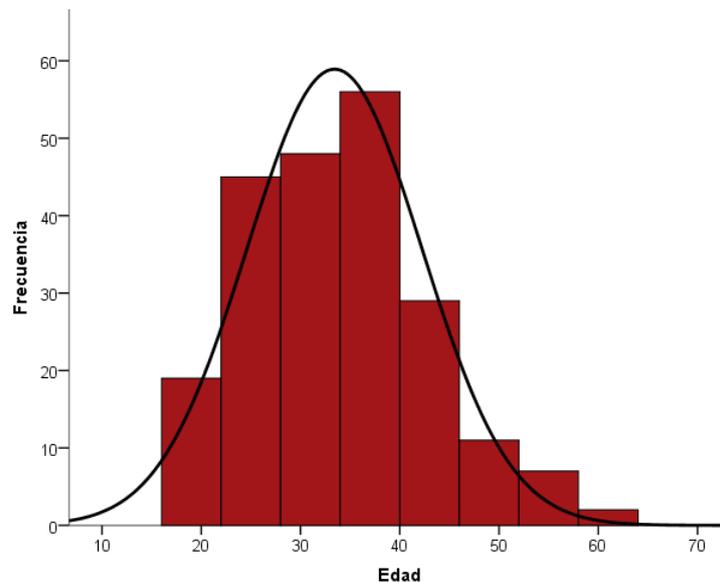


Figura 2. Distribución de las edades de los participantes y frecuencia que representan del total.

Tabla 8.

Instituciones españolas y sud-americanas que colaboran en el proyecto, total de participantes y porcentaje que representan del total.

Instituciones	n	%
Aura Fundación	98	45.2
Fundación Astrid 21-Girona y Comarcas	9	4.1
Fundación Mas Albornà	8	3.7
Asociación Síndrome de Down Lleida*	-	-
Fundación Finestrelles	5	2.3
Taller Jeroni de Moragas*	-	-
Asindown. Asociación Síndrome de Down de Valencia	11	5,1
Fundación Síndrome de Down de Madrid	5	2.3
Fundación Gil Gayarre*	-	-
Asociación Síndrome de Down Almería	5	2.3
Asociación Síndrome de Down de Granada	3	1.4
Asociación Síndrome de Down de Córdoba	1	0.5
ASPANRI. Asociación Síndrome de Down de Sevilla*	-	-
Asociación Síndrome de Down Málaga*	-	-
Fundación Síndrome de Down País Vasco	16	7.4
APDEMA Vitoria	1	0.5
Asociación Down Áraba-Isabel Orbe	8	3.7
Fundación Síndrome de Down de Cantabria	10	4.6
ASNIMO Asociación Síndrome de Down de Baleares	15	6.9
Asociación Síndrome de Down Huesca	7	3.2
ASSIDO Murcia	3	1.4
Asociación Síndrome de Down de Navarra*	-	-
Down Vigo*	-	-
IBERDOWN Extremadura*	-	-
Fundación Complementa Chile	12	5.5
AVESID Venezuela*	-	-

Nota. * Instituciones colaboradoras de las que todavía no tenemos resultados.

En la tabla 9 se muestran los datos correspondientes al género y la situación laboral de todos los participantes de la muestra (n=217). La muestra está formada por un 50.2% de hombres y un 49.8% de mujeres. En cuanto a la situación laboral de los participantes, un 49.8% estaban activos laboralmente y el resto no estaban activos laboralmente.

Tabla 9.
Descriptivos sociodemográficos de los participantes de la muestra.

Variable	n	%
Datos sociodemográficos		
<i>Género</i>	217	
Hombre	109	50.2
Mujer	108	49.8
<i>Situación laboral</i>		
Contrato laboral en empresa ordinaria	108	49.8
Prácticas en empresa ordinaria	8	3.7
Baja	11	5.1
Paro	29	13.4
Centro Especial de Empleo	18	8.3
Centro Ocupacional	31	14.3
Centro de día	5	2.3
Otros	7	3.2

Se decidió trabajar con dos grupos de edad diferenciados (<38 años y >38 años, incluido) dado que hay varios estudios en los que se determina la edad en la que se puede observar deterioro cognitivo asociado al proceso de envejecimiento. Uno de estos estudios fue el de Oliver et al., (1998) en el que se observó que las personas adultas con SD presentaban signos de deterioro cognitivo en el grupo de edad de 30 a 39 años, aumentando significativamente a partir de los 40 años. Estos resultados también se observan en el estudio de Carfi et al. (2014) donde sugieren que los adultos mayores de 38-40 años presentan cambios cognitivos y funcionales significativos. Destaca también el estudio realizado por Ribes y Sanuy (2000) donde se describe que las personas con SD mayores de 38 años manifiestan una mayor probabilidad de desarrollar deterioro neuropsicológico en diferentes áreas cognitivas. Además es importante destacar que la prevalencia de demencia en las personas con SD es de un 10% en los adultos de entre 30-39 años y de un 10-25% entre los 40-49 años (Cooper, 1997; Van Dyke et al., 1998; Tyrrell et al., 2001).

Por todo esto es importante destacar la necesidad de partir de una sólida línea base que defina el estado cognitivo, adaptativo y emocional de cada persona, obtenida a una edad en la que todavía se encuentre en situación normal y estable: hacia los 35 años (Flórez, 2010). Por todos estos datos y dadas las características de la muestra del estudio, en la tabla 10, se pueden observar los dos grupos de edad en que se dividieron los participantes, distribuidos según género y situación laboral de cada grupo.

Tabla 10.

Descriptivos sociodemográficos de los dos grupos de edad de los participantes de la muestra.

Variable	n	M (DS) o %
Datos sociodemográficos		
<i>Grupo 1. <38 años</i>	152	70
Edad	152	28.94 (5.48)
Hombre	79	52
Mujer	73	48
<i>Situación laboral</i>		
Contrato laboral	80	52.6
Prácticas en empresa ordinaria	8	5.3
Baja	6	3.9
Paro	28	18.4
Centro Especial de Empleo	9	5.9
Centro Ocupacional	14	9.2
Centro de Día	2	1.3
Otros	5	3.3
<i>Grupo 2. ≥38 años</i>	65	30
Edad	65	43.91 (5.64)
Hombre	30	46.2
Mujer	35	53.8
<i>Situación laboral</i>		
Contrato laboral	28	43.1
Baja	5	7.7
Paro	1	1.5
Centro Especial de Empleo	9	13.8
Centro Ocupacional	17	26.2
Centro de Día	3	4.6
Otros	2	3.1

Nota. M=Media; DS=Desviación Estándar; %=Porcentaje

Una vez establecidos los grupos por edad, se procedió a dividir estos grupos dependiendo de si la muestra estaba laboralmente activa o no. En el momento en el que se recogieron los datos, 134 personas estaban activas laboralmente. El grupo que realiza actividad laboral es el formado por los participantes que están en situación de Empleo con Apoyo, por lo que tienen un contrato laboral en una empresa ordinaria, los participantes que están realizando prácticas en una empresa ordinaria y por último, los que están en Centros Especiales de Empleo. Todos ellos tienen un puesto de trabajo remunerado realizando un trabajo productivo.

El segundo grupo está formado por los participantes que asisten a un Centro Ocupacional, a un Centro de Día, están de baja, o bien están en situación de desempleo, así como otras situaciones no especificadas, pero nunca considerados activos laboralmente. En las figuras 3 y 4 están representados los grupos de edad (menores y mayores de 38 años, respectivamente) así como el porcentaje de participantes que están activos laboralmente y los que no están activos laboralmente.

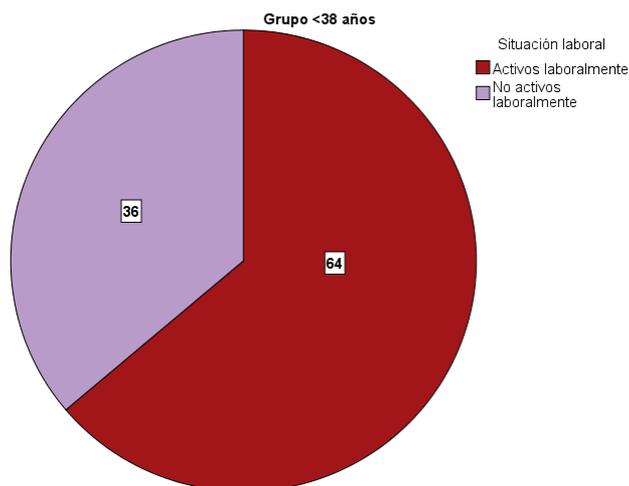


Figura 3. Grupo de participantes menores de 38 años y porcentaje de actividad laboral que realizan.

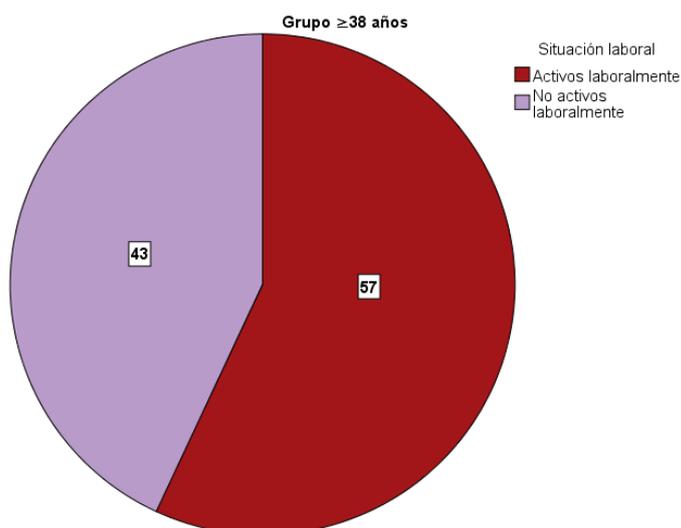


Figura 4. Grupo de participantes mayores de 38 años (incluido) y porcentaje de actividad laboral que realizan.

Como se ha comentado anteriormente, se debe destacar la importancia de la evaluación del Rendimiento Cognitivo General de los participantes dada la alta heterogeneidad que presenta este tipo de población en cuanto a sus habilidades cognitivas (Krinsky-McHale et al., 2008). Para su evaluación se ha utilizado la *Escala a Color del Test de las Matrices Progresivas de Raven* (RCPM; Raven, 1996). La media de las puntuaciones directas de los participantes (n=217) en esta prueba fue de 18.62 (DS=6,7) y un rango de 1-34, siendo 36 la máxima puntuación directa que se puede obtener. Cabe destacar que el valor de esta prueba actuará como una variable extraña, ya que puede producir un efecto en las variables dependientes, por lo que ha sido controlada mediante el análisis estadístico ANCOVA en todos los análisis realizados. En la tabla 11 se exponen los datos descriptivos relativos a los resultados obtenidos en esta prueba de los dos grupos de edad.

Tabla 11.
Puntuaciones directas de la escala RAVEN de los dos grupos distribuidos por edad.

Variable	n	M (DS) o %
Puntuaciones directas RAVEN		
<i>Grupo 1. Menores de 38 años</i>		
Raven	151	19.08 (6.19)
<i>Grupo 2. Mayores de 38 años (incluido)</i>		
Raven	63	17.52 (7.73)

Nota. M=Media; DS=Desviación Estándar; %=Porcentaje

5.3. Instrumentos

En este apartado describiremos el material utilizado para la evaluación de las funciones cognitivas de los participantes del estudio, así como la validación de contenido de las pruebas de exploración que se llevaron a cabo para obtener la batería de pruebas final. A partir de la aplicación de las pruebas que constituyen el *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS*, podemos obtener una valoración general y básica del estado cognitivo, con lo cual se pueden detectar las áreas que podrían estar inicialmente más afectadas, y así disponer de una primera valoración para determinar la necesidad de administrar un protocolo más amplio y específico de detección del deterioro cognitivo.

En los siguientes apartados se irá describiendo el proceso de validación de contenido de las pruebas, la justificación de las tareas seleccionadas como instrumentos de

evaluación, describiéndolas según los criterios y características principales, así como el procedimiento que hemos utilizado para su administración y valoración.

5.3.1. Elaboración de las pruebas de exploración

Aura Fundación empezó a cuestionarse hace unos años, numerosas preguntas acerca del *proceso de envejecimiento* de las personas con síndrome de Down y otras discapacidades intelectuales que son atendidas en dicha entidad. El propósito inicial era desarrollar medidas adecuadas para *prevenir y detectar* los cambios a nivel emocional, conductual y cognitivo que pueden ir apareciendo a lo largo del proceso de envejecimiento (Fernández-Olaria et al., 2011). En el año 2010, desde Aura Fundación junto con la línea de investigación en Neuropsicología del Grupo de Investigación Comunicación y Salud (*Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i l'Esport Blanquerna, URL*) se empezó a plantear el estudio de las características neuropsicológicas en adultos con SD, y por ello se propuso una selección de pruebas cognitivas que en ese momento se denominó *Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico (PAS-NPS)*. Este protocolo constaba de un total de 21 tareas, incluyendo 4 test cognitivos, mientras las otras consistían en subtests adaptados de pruebas y/o tests neuropsicológicos validados y utilizados para la evaluación de las funciones cognitivas. Las diferentes pruebas nos permitían recoger una amplia base de datos individual de las características cognitivas de cada persona.

Una vez diseñada la batería de pruebas, se empezó a aplicar a los participantes de Aura Fundación para así poder observar su eficacia y adecuarla a sus necesidades, teniendo en cuenta sus dificultades. La administración del *PAS-NPS* debía dividirse en tres sesiones, dado el volumen de pruebas y la dificultad que presentaban algunos participantes para poder realizarlas. Una vez aplicada la batería de pruebas a un número importante de participantes (N=155), nos reunimos desde Aura Fundación y el grupo de investigación en Neuropsicología para proponer cambios, adaptaciones y mejoras. Decidimos que el *PAS-NPS* era demasiado largo para el perfil de los participantes y para las condiciones de las instituciones, dado que no tienen el tiempo necesario que implica la administración de cada protocolo. También se valoró además que el objetivo final de la evaluación era obtener una valoración general y básica del estado cognitivo de los

participantes y no la detección de demencia o déficit cognitivo secundario a un proceso neurodegenerativo.

Una vez observados los resultados y recogidos los comentarios y experiencias de los diferentes evaluadores y participantes, manteniendo contacto telefónico o vía correo electrónico, adaptamos el PAS-NPS y lo reconvertimos en “*Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS*”. El objetivo de la creación de esta nueva batería de pruebas es obtener a través de ella una valoración general y básica del estado cognitivo de los participantes con la que se detectan las áreas que pueden estar inicialmente más afectadas. La batería la denominamos *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)* debido a que se trata de un conjunto de pruebas obtenidas de diferentes baterías neuropsicológicas validadas para el conjunto de población española, y formada también por algunas pruebas elaboradas *ad hoc* para la realización de este estudio.

Este nuevo formato es una simplificación del primero, dado que se compone de 15 pruebas y no de 21 como el hasta ahora *PAS-NPS*. Con el conjunto de estas 15 pruebas podemos tener una primera aproximación del estado cognitivo general de la persona con SD u otras DI. Estas pruebas nos permiten recoger una amplia base de datos individual de las características cognitivas de cada persona, con la finalidad de detectar los cambios neuropsicológicos que pueden aparecer durante el proceso de envejecimiento y así poder detectar y prevenir estos cambios de la mejor manera posible para favorecer un envejecimiento satisfactorio.

5.3.2. Validación de contenido

Se realizó una consulta a jueces expertos que consintió en obtener evidencias de la validez de las pruebas del *screening cognitivo (SAS-NPS)* basadas en su contenido. Esto es, comprobar si las 15 pruebas neuropsicológicas son representativas para evaluar los indicadores de deterioro cognitivo en las personas adultas con SD y otras DID. Como se ha comentado anteriormente, dado que la batería está dirigida a evaluar el rendimiento cognitivo de personas adultas con SD y otras DID, se solicitó la participación de cinco personas expertas en discapacidad, psicometría y neuropsicología.

Una vez establecida la batería *SAS-NPS*, se realizó una *validación de contenido* mediante el método de jueces expertos. Para llevar a cabo la validación se siguieron los siguientes pasos:

1. Se seleccionaron cinco expertos (jueces) en el tema objeto de medición (DI, envejecimiento, metodología y neuropsicología) que evaluaran la pertinencia y la suficiencia de las categorías presentadas.
2. Cada experto recibió información sobre la conceptualización del contenido, una plantilla de validación y el instrumento propiamente dicho.
3. Cada juez respondió a la plantilla de validación de forma objetiva e independiente y se la devolvió al investigador.
4. El investigador analizó y procesó la información de cada juez.
5. Se realizaron los ajustes necesarios en el instrumento y se creó una nueva versión del mismo.
6. Una vez recogidos los instrumentos de validación, observamos que todos los expertos coincidían al 100% de manera favorable, por lo que los ítems se consideran congruentes, están escritos claramente y no son tendenciosos. Quedan incluidos todos ellos en la batería final, dando lugar al definitivo *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS*. Así, el contenido de las pruebas se consideró válido para la aplicación en la población adulta con DID, incluyendo a las personas con SD.

Esta validación se llevó a cabo para conseguir los siguientes criterios (Verdugo, Gómez & Arias, 2009):

- Comprobar si las pruebas seleccionadas eran idóneas para evaluar el rendimiento cognitivo en las personas adultas con SD y otras DID.
- Determinar el grado de concordancia de cada una de las pruebas seleccionadas para evaluar el rendimiento cognitivo del colectivo del estudio.
- Determinar el grado de relevancia de cada una de las pruebas seleccionadas para evaluar el rendimiento cognitivo del colectivo del estudio.
- Incluir las observaciones que los jueces creían necesarias en cada una de las pruebas planteadas, para así poder tener en cuenta sus opiniones respecto a la necesidad de modificación, mejora o cambio.

En la tabla 12 se muestran los porcentajes de concordancia, el nivel de relevancia y la decisión final respecto a cada prueba/categoría de la batería de rendimiento cognitivo planteada (SAS-NPS).

Tabla 12.

Validación de contenido del SAS-NPS. Porcentajes de concordancia, nivel de relevancia y decisión final interjueces de las categorías del SAS-NPS.

Categorías	Concord.%	Relev.	Decis. final
1. Lenguaje espontáneo	100	2,8	Mantenida
2. Dígitos directos	100	3	Mantenida
3. Denominación visuoverbal	100	3	Mantenida
4. Test del Reloj	100	3	Mantenida
5. Memoria. Recuerdo de imágenes	100	3	Mantenida
6. Praxis constructiva	100	2,8	Mantenida
7. Memoria. Reconocimiento de imágenes	100	3	Mantenida
8. Escala color matrices progresivas de RAVEN	100	3	Mantenida
9. Memoria verbal Ia	100	3	Mantenida
10. Imitación de posturas bilateral	100	2,8	Mantenida
11. Memoria verbal Ib	100	3	Mantenida
12. Praxis ideacional	100	2,8	Mantenida
13. Función ejecutiva: Cats & Dogs Test	100	3	Mantenida
14. Fluencia verbal-evocación categorial: ITPA	100	2,6	Mantenida
15. Test Vocabulario Imágenes Peabody: PPVT-III	100	2,8	Mantenida

Nota. Concord.=concordancia. Relev=relevancia. Decis. Final=decisión final

El criterio establecido para revisar o eliminar la categoría se basó en el porcentaje de acuerdo entre expertos (jueces) respecto a la valoración del grado de acuerdo en cada categoría para evaluar el rendimiento cognitivo. Si la valoración de acuerdo interjueces era mayor al 80% (Remor, 2005; Yárnoz, 1993) y el grado de relevancia mayor a 2,5, la decisión final fue la de mantener la categoría. El grado de relevancia se obtuvo mediante el cálculo de las respuestas correspondientes a la categoría irrelevante con una puntuación de 1, la categoría un poco relevante con una puntuación de 2 y la categoría relevante con una puntuación de 3. Una vez obtenidos los cálculos pudimos observar que las puntuaciones finales con respecto a la relevancia de la categoría, dentro de la batería de pruebas, se situaban a partir de 2,6 en todas las categorías, en un rango de 1-

3. Una vez obtenida la concordancia y la relevancia de cada categoría, se decidió mantener las pruebas presentadas dado el resultado obtenido en cada una de ellas, aportado por el juicio de los expertos. Así mismo, una vez realizada la validez de contenido, se informó a todas las instituciones participantes en el estudio de la decisión final de la validación.

La batería completa que se administró a los participantes en esta segunda etapa, con reducción del número de ítems a 15, constaba de dos partes. La primera parte consta del registro de entrada donde se obtienen los datos sociodemográficos de los participantes, manteniendo el anonimato, para poder así distribuir los grupos y extraer información relevante sobre su vida diaria. La segunda parte corresponde a los ítems cognitivos del *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)*.

5.3.3. Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)

Una vez realizada la validación de contenido, pasamos a describir el instrumento definitivo utilizado para la realización de la evaluación de las funciones cognitivas.

En el año 2009 se redactó y envió una carta de presentación del proyecto multicéntrico que íbamos a iniciar, a diferentes instituciones españolas con las que Aura Fundación tiene contacto regular y que trabajan con personas con SD y otras DI. En la carta se daba a conocer el proyecto y se les solicitaba su colaboración en la investigación. En las diferentes fases descritas en el procedimiento se detallará el contacto y la selección de la muestra.

Una vez seleccionada la muestra de los diferentes centros que participaron en el estudio, se pidió a todos los participantes, tanto a las personas con SD como a sus familias, la aceptación y firma del consentimiento informado. Se registraron los datos sociodemográficos y de salud en la hoja de registro del participante. Para realizar el estudio se utilizaron los siguientes datos:

- **Sujeto Número:** A cada sujeto se le asignó un código identificador. Las primeras cifras pertenecían a las siglas de la fundación o institución de la cual provenían. Las últimas cifras eran números que correspondían al número de cada

individuo dentro del grupo (empezándose a numerar desde 1 por orden de llegada de los resultados).

- **Entidad a la que pertenecen:** Se refiere al nombre de la fundación o institución de la cual provienen.
- **Fecha sesión:** Dado que las pruebas deben aplicarse en 1 ó 2 sesiones, dependiendo de las características del sujeto, era importante tener registrada la fecha de aplicación de las pruebas.
- **Sexo:** hombre o mujer.
- **Fecha de nacimiento:** Se anotó la fecha de nacimiento de cada sujeto para poder identificar la **edad**.
- **Laboral:** Se anotó si el sujeto tenía contrato laboral, realizaba prácticas en una empresa ordinaria, estaba de baja, se encontraba en una situación de paro, acudía a un centro especial de empleo, a un centro ocupacional, a un centro de día u otros.

Posteriormente, se obtuvieron los datos sociodemográficos de cada individuo y la información registrada se introdujo en la base de datos para poder realizar los posteriores análisis de resultados.

Dadas las características neurobiológicas de este tipo de población y el aumento actual de la longevidad, el SAS-NPS permite recoger un gran número de datos para llevar a cabo un seguimiento a lo largo de los años y poder detectar los cambios cognitivos, emocionales y conductuales que pueden ir apareciendo durante el proceso de envejecimiento en las personas con SD y otras DI. Es importante conocer el estado basal de cada persona, su nivel cognitivo y psicológico así como su funcionamiento adaptativo a partir de un riguroso análisis cognitivo, conductual y afectivo para realizar un seguimiento longitudinal que permita observar los posibles cambios neuropsicológicos que puedan aparecer durante el proceso de envejecimiento. Aunque el SAS-NPS es una herramienta que permite conocer las características neuropsicológicas, emocionales y conductuales particulares de cada persona, en este estudio se ha aplicado la parte cognitiva del SAS-NPS.

El *SAS-NPS* es una herramienta elaborada a partir de la selección de 15 tareas que incluyen subtests adaptados de pruebas neuropsicológicas que se utilizan en la práctica clínica y la investigación. En general, en este tipo de población se ha evitado durante muchos años la administración de pruebas diagnósticas, por un lado, para evitar prejuicios respecto a las personas y, por otro, porque en la mayoría de tests obtienen el llamado efecto “suelo” o puntuación cero, que consiste en que un grupo amplio de participantes puntúan el mínimo en la prueba, no permitiendo diferenciar niveles inferiores de ejecución. Por este motivo, carecemos de registros objetivos de las características neuropsicológicas y de funcionamiento adaptativo de la etapa joven de nuestros participantes.

Como ya se ha comentado antes, lo que pretendemos con el *SAS-NPS* es recoger las características del estado basal de cada participante (historia clínica, historia de vida, antecedentes patológicos, funcionamiento adaptativo, etc.), así como interpretar adecuadamente los cambios neuropsicológicos, realizar un preciso diagnóstico diferencial para descartar otros procesos que son fácilmente tratables y que pueden enmascarar y/o confundirse con un posible inicio de deterioro cognitivo (Auty & Sciora, 2008). Las pruebas cognitivas que incluye el *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS* se muestran en la tabla 13.

La administración del *SAS-NPS* se puede dividir en dos sesiones con una duración de 45 minutos a 1 hora, en función de las características de cada persona. Si se trata de un individuo con muchas dificultades se puede dividir la segunda sesión en dos partes.

Tabla 13.

Funciones cognitivas evaluadas e instrumentos incluidos en el Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS).

Funciones cognitivas evaluadas	Instrumentos incluidos en el SAS-NPS
<i>Rendimiento Cognitivo General</i>	➤ Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven (RCPM; Raven, 1996)
<i>Memoria</i>	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Recuerdo de imágenes ➤ Reconocimiento de imágenes ➤ Memoria Verbal 1a ➤ Memoria verbal 1b (Folstein, Folstein & McHugh, 1975)
<i>Atención</i>	➤ Dígitos directos (K-ABC, Kaufman & Kaufman, 1997)
<i>Lenguaje y comunicación</i>	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Peabody Picture Vocabulary Test (Dunn et al., 2006). ➤ Denominación ➤ Lenguaje automático (Peña-Casanova, 1991) ➤ Fluencia verbal: Evocación categorial (ITPA; Kirk et al., 1996)
<i>Funciones ejecutivas</i>	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Cats and Dogs Test (Gerstadt et al., 1994) ➤ Test del Reloj (Cacho, García, Arcaya, Vicente & Lantada, 1999)
<i>Praxis</i>	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Praxis constructiva (Peña-Casanova, 1991) ➤ Test de imitación de gestos (Bergès & Lezine, 1975) ➤ Praxis ideacional (Peña-Casanova, 1991)

A continuación, se describen cada una de las pruebas integradas en el *SAS-NPS*, la adaptación necesaria que se ha realizado para poder aplicarla en este tipo de población, las elaboraciones propias, como debe ser administrada cada una de ellas y la puntuación final que se recoge.

1. LENGUAJE ESPONTÁNEO/AUTOMÁTICO: *Descripción de la lámina (Adaptación del Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica- PIEN: “Test Barcelona”. Peña-Casanova, 1991).*

Descripción de la prueba: en este subtest se valora el contenido informativo y la capacidad verbal de la persona. Se valora el contenido semántico, es decir, no cómo se expresa sino la información que extrae de la lámina. En la corrección se anota la

semiología, es decir, si la persona se limita a denominar los detalles que ve, si persevera, etc. El material necesario para su administración es de una lámina y un lápiz para anotar las respuestas.

Adaptación: el método de corrección original se ha modificado dado que no interesa evaluar la fluidez del lenguaje, sino si el sujeto es capaz de captar y explicar el contenido de lo que está pasando en la lámina. No se evalúa la fluidez del lenguaje sino que en esta tarea se valora el contenido semántico que extrae de la lámina.

Administración: el sujeto debe referirse a los 6 aspectos o elementos de la imagen que se le muestra. Debe describir la lámina en la que se representa a una niña que está subida a un taburete para coger un libro, el padre mira por la ventana, la madre lee un libro y el gato persigue a un ratón y tira la lámpara. Todo lo que es expresado por el sujeto puede registrarse en audio y transcribirse, si es necesario, para poder ser analizado. Al valorarse el contenido de la información, se valorará también como correcto, expresiones como por ejemplo, si dice que “guarda un libro” está subida en “una silla”, “mira por el balcón”, “la lámpara se cae”, etc.

Puntuación: se puntuará el contenido de la información siguiendo las indicaciones que se detallan a continuación. La puntuación máxima directa es 6 puntos. Se dará 1 punto por cada una de estas respuestas que describan la lámina (señalar las cosas que no diga y pedir información detallada).

2. ATENCIÓN – MEMORIA OPERATIVA: Dígitos directos (*Adaptación subtest Repetición de Dígitos K-ABC; Kaufman & Kaufman, 1997*).

Descripción de la prueba: esta tarea proviene del test de *Repetición de Números o Dígitos de la escala de procesamiento secuencial del K-ABC*. Representa una buena medida de procesamiento secuencial y evalúa también la habilidad con los números, la reproducción de un modelo y, sobre todo, la memoria verbal a corto plazo. El material necesario para su administración es una hoja de registro de respuestas y un lápiz para anotar las respuestas.

Adaptación: se ha elegido el subtest de *dígitos del K-ABC* porque resulta más asequible que el de otras escalas como la de Weschler ya que, en el subtest elegido, cada secuencia consta de 3 ítems o ensayos y no de 2 como en las demás escalas o tests. Es decir, cada secuencia de 2, 3, 4..., hasta 8 dígitos consta de 3 ensayos, siendo el total de 19.

Administración: esta tarea consiste en pedir al sujeto que repita de forma inmediata y en el mismo orden una secuencia de números emitida por el examinador a razón de un número por segundo. Si el sujeto responde correctamente a los tres elementos de la misma longitud se prosigue con una secuencia mayor.

Consta de 3 ensayos para 2, 3, 4 y 5 dígitos. Se pide al sujeto que repita la serie de dígitos en la misma secuencia en que fueron producidos por el examinador. Se interrumpe la prueba cuando el sujeto falla consecutivamente todos los ítems que componen un conjunto (los tres ensayos para 2, 3, 4 ó 5 dígitos).

Antes de empezar la tarea se le explica detenidamente en qué consiste y le ponemos varios ejemplos (a modo de entreno) para asegurarnos que lo ha entendido correctamente y está preparado/a para empezar. Se avisa al sujeto que la serie de números cada vez será más larga y que debe recordarlos y repetirlos en el *mismo orden* en que los ha escuchado. En caso que en el ítem nº 4 (en el que se añade un número más en la serie) no pueda repetir la serie por falta de atención, se le da otra oportunidad haciéndole repetir otros tres números (por ejemplo, 2-8-4) y se continúa con la prueba.

Puntuación: la puntuación es igual al número de ensayos que ha sido capaz de repetir sin error. La puntuación máxima directa es de 12. Se anota también el número de dígitos de la serie más larga repetida (*span*), cuya máxima puntuación directa es 5.

3. DENOMINACIÓN VISUOVERBAL (*Planteamiento y elaboración propios, ad hoc*).

Descripción de la prueba: en la tarea de denominación visuoverbal se debe acceder al léxico, por tanto, al significado de la palabra y a toda la información vinculada a cada palabra (fonológica, gramatical, etc.). Los mecanismos de acceso a esta información son muy rápidos y deben ser eficientes, dado que es necesario localizar una unidad léxica

entre otras miles posibles. Las palabras que han sido seleccionadas en esta batería de pruebas provienen de una base de datos de 5.020.930 de palabras (Sebastián-Gallés, Martí, Carreiras & Cuetos, 2000), ordenadas según las características o propiedades que influyen en los procesos de acceso léxico. Unas son las propiedades objetivas (longitud de palabra, frecuencia léxica, sílaba e índice morfosintáctico: forma, lema, máscara y categoría) y otras son las propiedades subjetivas (familiaridad de las palabras, concreción, imaginabilidad, etc.).

Administración: para realizar esta tarea se han escogido dos grupos de palabras: *denominación de imágenes* y *denominación de objetos y partes del cuerpo*. Las palabras se han seleccionado según si son utilizadas frecuentemente, si resultan familiares o bien, si son imaginables para este tipo de población.

3.1. Denominación de imágenes (ad hoc):

Descripción de la prueba: esta tarea consiste en la denominación verbal de 10 imágenes que se presentan en unas láminas, una detrás de otra. El material necesario para su administración consta de 10 láminas con las imágenes seleccionadas, un registro de respuestas y un lápiz para anotar las respuestas.

Administración: se presenta la primera lámina y se pregunta al sujeto: “¿Qué es?”, “¿Cómo se llama esto?”. Así con cada una de las láminas.

Puntuación: se puntúa siguiendo el material de aplicación del *SAS-NPS* concediendo un 1 cuando la respuesta es correcta y 0 si es incorrecta. La puntuación máxima directa para la denominación de imágenes es de 10.

3.2. Denominación de objetos y partes del cuerpo (ad hoc):

Descripción de la prueba: se trata de la denominación visuoverbal de 5 objetos y 5 partes del cuerpo. Se procede de la misma forma que en la denominación de imágenes. Se da la instrucción de que debe decir el nombre de los objetos que se le muestran y de las partes del cuerpo que se le señalan. Esta tarea se debe administrar después de la tarea nº 10 ya que se presta a confusión cuando luego deben recordar las imágenes

anteriormente denominadas. El material necesario para su administración son los objetos que se citan en la lámina, el registro de respuestas (figura 4) y un lápiz para anotar las respuestas.

Administración: se van presentando los distintos objetos y luego se señalan las distintas partes del cuerpo preguntando al sujeto: “¿Cómo se llama esto?” Así con cada uno de los objetos y partes del cuerpo.

Puntuación: se puntúa siguiendo el material de aplicación del protocolo concediendo un 1 cuando la respuesta es correcta y 0 si es incorrecta. La puntuación máxima directa para la denominación de objetos y partes del cuerpo es de 10 puntos.

4. TEST DEL RELOJ (*Cacho et al., 1999*).

Descripción de la prueba: es una tarea comúnmente usada para evaluar el estado cognitivo del sujeto. Es rápida y de fácil aplicación y, además, en el caso de que no pueda aplicarse la primera parte (orden) se procede a aplicar la segunda (copia). Evalúa diferentes mecanismos implicados en la realización de la tarea, fundamentalmente funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuoconstructivas (planificación y ejecución motora). Su realización apenas está influenciada por el nivel de escolaridad.

Administración: en el caso del dibujo del reloj bajo la consigna *orden* se le proporciona al participante una hoja en blanco y sin ningún dibujo de referencia, se le pide que realice un reloj redondo y grande y que coloque en él todos los números. Asimismo, que coloque las manecillas de tal modo que indiquen las once y diez. En la actualidad, parece haberse alcanzado un cierto consenso respecto a la aplicación de la pauta horaria ‘las once y diez’, pues ésta se ha ido reconociendo gradualmente como la más sensible para la detección de alteraciones cognitivas (Cacho et al., 1999; Rouleau et al., 1992). Esta pauta tiene la ventaja de requerir la participación de los dos hemisferios visuoatencionales (derecho e izquierdo) en los dos cuadrantes superiores, es decir, en los campos temporales. Además, conlleva la participación de los lóbulos frontales para planificar la colocación de las manecillas (Cacho et al., 1999).

En el caso del reloj bajo la consigna *copia* se le proporciona al participante una hoja en la que está dibujado un reloj analógico, con todos los números arábigos del 1 al 12, en el que las manecillas del reloj están marcando las once y diez. La tarea consiste en hacer una réplica, lo más exacta posible, del reloj en otro lugar de la misma hoja, estando siempre el dibujo original a la vista.

Puntuación: para la puntuación del dibujo del reloj bajo orden o consigna y para la copia se siguen las instrucciones propuestas por los autores. La máxima puntuación directa en los dos casos es de 10 puntos.

5. MEMORIA. RECUERDO DE IMÁGENES (*Planteamiento y elaboración propios, ad hoc*).

Descripción: la memoria o recuerdo de imágenes evalúa el recuerdo diferido de las imágenes mostradas anteriormente en la tarea nº 3, por lo que las dos tareas deberán realizarse en la misma sesión.

Administración: anotar todas las imágenes que recuerde. Este subtest se administra unos 5-7 minutos después de haber realizado la tarea de denominación de imágenes.

Puntuación: se puntúa siguiendo el material de aplicación del protocolo. Se da un 1 cuando es correcto y 0 si es incorrecto o no recordado. La puntuación máxima es de 10.

6. PRAXIS CONSTRUCTIVA (*Adaptación del subtest de praxis constructiva gráfica del PIEN; Peña-Casanova, 1991*).

Descripción: esta tarea evalúa la capacidad visoconstructiva del sujeto de copiar 4 figuras geométricas sencillas en una hoja de papel: círculo, cuadrado, triángulo y cruz. El material necesario para su administración es de una lámina con figuras para copiar y un lápiz para dibujar.

Adaptación: el subtest original del PIEN incluye 6 ítems (círculo cuadrado, triángulo, cruz, cubo y casa). En nuestro caso, se ha reducido el número de ítems a 4 (círculo,

cuadrado, triángulo y cruz) dado que se ha considerado que los dos últimos son difíciles y poco asequibles, además de presentar un elevado factor educativo.

Administración: se le da una hoja de papel con las cuatro figuras dibujadas y un lápiz. No se puede borrar, por ello no se le da goma de borrar. El hecho de no poderse borrar es para distinguir la capacidad de análisis visual, es decir, el reconocimiento, la localización y la posición de las figuras (ubicación en el espacio), así como la habilidad construccional.

Puntuación: se puntúa para cada figura individualmente con un 3 cuando la figura reproducida es correcta, con un 2 cuando la alteración es discreta (existen mínimas distorsiones), con un 1 si la alteración es moderada (distorsiones y rotaciones en todas las figuras) y un 0 si la alteración es grave (figuras no reconocibles o graves distorsiones del esquema básico de la figura). La puntuación directa total es la suma de las puntuaciones siendo la puntuación máxima de 12. La cruz es la figura que tiene más dificultad, por ello, en alguna ocasión empiezan por un lado y no son capaces de conservar las dimensiones cuando llegan al otro lado, lo cual les lleva a la distorsión de la figura. Si el sujeto solicita volver a empezar porque considera que puede realizarlo mucho mejor en un segundo intento se le dice que la copie en el otro lado.

7. MEMORIA. RECONOCIMIENTO DE IMÁGENES (*Planteamiento y elaboración propios, ad hoc*).

Descripción y adaptación de la prueba: a partir de las 10 palabras seleccionadas para la tarea de denominación nº 3.1, procedentes de la base de datos de Sebastián-Gallés, Martí, Carreiras y Cuetos (2000) y teniendo en cuenta que estas palabras son altamente frecuentes, concretas e imaginables para este tipo de población, seleccionamos para la tarea de reconocimiento, 10 palabras muy similares semánticamente a las 10 primeras, y 10 palabras muy similares fonológicamente. Se trata de valorar la memoria por reconocimiento de las imágenes mostradas anteriormente en el subtest nº 3.1 de denominación visuoverbal de esta misma batería.

Administración: se muestran una detrás de otra las 30 imágenes o fotografías que aparecen en el anexo del protocolo. La consigna necesaria para la aplicación de la

prueba es la siguiente: “Ahora te voy a mostrar unas imágenes y debes decirme si ya la has visto antes, en la tarea en la que te he enseñado la foto y te he pedido el nombre, respondiendo con un *SI*. En el caso de que se trate de una imagen que no te he mostrado antes debes decir *NO*”.

Puntuación: en el SAS-NPS aparecen los 30 ítems o elementos escritos y junto a cada elemento viene una S (elemento reconocible) o una N (elemento no reconocible). Los elementos que deben ser reconocidos se indican en el material de aplicación del protocolo con una **S** y se concede un 1 si éste es correctamente reconocido y un 0 si la respuesta es incorrecta. Se señala la **N** cuando el sujeto dice no reconocer el elemento, porque no aparecen en el subtest nº 3 de denominación visuoverbal administrado anteriormente. Se señala la E (error) si cree reconocerlo o haberlo visto. La puntuación directa final es la suma del número de elementos correctamente identificados y, por otro, la suma de errores (E) cometidos (de elementos falsamente reconocidos).

8. ESCALA A COLOR DE LAS MATRICES PROGRESIVAS DE RAVEN (*Test de Matrices Progresivas a Color, RCPM; Raven, 1996*).

Descripción de la prueba: el *Test de las Matrices Progresivas de Raven* es considerado una medida válida de rendimiento cognitivo general (Lezak et al., 2004). En esta batería de pruebas se utiliza la escala a Color. Fue desarrollada para evaluar tanto a niños a partir de 5 años como a población adulta y está especialmente indicada para personas con dificultades lingüísticas debido a que no requiere respuesta verbal.

Consiste en 3 partes de 12 ítems cada una, en las que el sujeto debe escoger la respuesta que completa el modelo de entre 6 alternativas dadas. Mide las funciones perceptivas, el razonamiento deductivo-inductivo y el uso de transferencias en niveles mentales inferiores a los 12 años. Mide la capacidad de deducción de relaciones, que es uno de los componentes principales de la inteligencia general y del factor “g”. Su aplicación es individual y presenta ausencia de contenido verbal y escolar.

Administración: se administra la prueba en 3 partes. Se concede una segunda oportunidad sólo en los casos en los que el sujeto responda sin pensar, impulsivamente, y/o muestre signos evidentes de que se ha precipitado en dar la respuesta. Cada una de

las tres partes se interrumpe a los cuatro fallos consecutivos. En estos casos se le pregunta al sujeto: “¿estás seguro/a?”. En el caso en que el sujeto rectifique y/o acierte en la respuesta a la segunda oportunidad concedida, ésta se dará como correcta. De esta forma obtendremos un rango de puntuaciones no superior a 3 puntos.

Puntuación: a cada respuesta correcta se le atribuye 1 punto y un 0 a la respuesta incorrecta. La puntuación total será el rango de puntuaciones directas obtenidas entre las respuestas correctas en el primer intento y las respuestas correctas en el segundo intento.

9. MEMORIA VERBAL Ia. Memoria de palabras-repetición verbal (*Parte del MMSE; Folstein, Folstein & Mchugh, 1975*).

Descripción de la prueba: utilizamos la parte de lenguaje (repetición) y el aprendizaje (memoria) de las tres palabras. Se debe realizar la repetición y el aprendizaje de las siguientes palabras: “BICICLETA – CUCHARA – MANZANA”.

Administración: se repite la secuencia de palabras hasta que el sujeto sea capaz de recordarlas y/o aprenderlas. Después de cada secuencia se le pide al sujeto que repita las palabras que recuerde. Se puede repetir la tarea sólo 3 veces y se anotará cada palabra y comentario que realice el sujeto. Esta tarea se relaciona con la siguiente, la número 8, que trata del recuerdo de las 3 palabras aprendidas. Al estar relacionadas, estas dos tareas deben realizarse en el transcurso de la misma sesión.

Puntuación: esta tarea no puntúa.

10. IMITACIÓN DE POSTURAS BILATERAL/PRAXIS IDEOMOTORA (*Test de imitación de gestos, Bergès & Lézine, 1975*).

Descripción de la prueba: la imitación de posturas se estudia bilateralmente ya que ambas manos entran en relación. La imitación de posturas evalúa la capacidad de ejecución motora desprovista de finalidad, por lo que se observa la selección, secuenciación y orientación espacial de movimientos implicados en los gestos. La imitación de posturas forma parte de la exploración clásica de las praxis. Consta de

cuatro posturas. El material necesario para su administración es la lámina con las posturas bilaterales a realizar, una hoja de registro de respuestas y un lápiz para poderlas anotar.

Administración: el sujeto debe imitar las posturas de la persona que le administra la prueba.

Puntuación: las puntuaciones directas se obtienen dando un 2 si la realización es perfecta; un 1 en caso de que la realización sea irregular y un 0 en caso de que sea incorrecta.

11. MEMORIA VERBAL Ib: *Memoria de palabras*

Descripción de la prueba: esta tarea evalúa la capacidad de aprendizaje de palabras y/o memoria de las tres palabras aprendidas anteriormente.

Administración: se anotará cada palabra y comentario que realiza el sujeto.

Puntuación: se da 1 punto a cada elemento correctamente ejecutado. La puntuación directa máxima es de 3.

12. PRAXIS IDEACIONAL (*adaptación PIEN; Peña-Casanova, 1991*).

Descripción y adaptación: hemos seleccionado 4 de los 5 objetos del PIEN (cepillo de dientes, peine, martillo y sierra) y el último que en la prueba original es “sacacorchos” lo hemos substituido por “goma de borrar” dado que es más familiar y más asequible para la población con SD. La finalidad de esta prueba es explorar la capacidad de realización de mímica del uso de cinco objetos: cepillo de dientes, peine, martillo, sierra y goma de borrar, por lo que se observa la capacidad de concebir de qué manera debe organizarse el gesto. El material necesario para su administración es una hoja de registro de respuestas y un lápiz para poderlas anotar.

Administración: se administra primero la realización de uso de objetos a la orden y luego se solicita la imitación de los mismos.

Puntuación: la puntuación directa es de 0 a 2 de acuerdo con la realización de la mímica y la imitación.

13. FUNCIÓN EJECUTIVA: Cats and Dogs Test (*Gerstadt et al., 1994*).

Descripción de la prueba: es una tarea de interferencia similar al Test Stroop (Golgen, 1978) pero utilizando material visual en la que aparecen 16 fotografías alternadas de la figura de un perro y de la figura de un gato. Valora la función ejecutiva y la velocidad de procesamiento.

Adaptación: esta tarea consiste en que el sujeto debe inhibir la respuesta correcta, es decir, que si se le muestra un perro tendrá dificultades en cambiar esa palabra por otra pero lo tendrá que hacer. En ese caso, cada vez que vea un “perro” tendrá que decir “gato” y cada vez que vea “gato” tendrá que decir “perro”. Es importante controlar el tiempo de resolución de la prueba para comprobar la latencia de respuesta.

Puntuación: se suman las respuestas correctas y se anota el tiempo utilizado. La puntuación directa total debe seguir los siguientes criterios: 1-4 ítems correctos (1 punto), 5-9 ítems correctos (2 puntos), 10-14 ítems correctos (3 puntos), 15 ítems correctos (4 puntos), 16 ítems correctos (5 puntos).

14. FLUENCIA VERBAL-EVOCACIÓN CATEGORIAL (*Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas ITPA; Kirk, McCarthy & Kirk, 1996*).

Descripción de la prueba: evalúa la fluidez verbal o evocación categorial del sujeto a partir del número de conceptos expresados verbalmente.

Administración: el sujeto debe nombrar en un minuto todas las palabras que le sean posibles para cada uno de los conceptos. Los conceptos o categorías son: fluencia formal de palabras, fluencia semántica de animales, fluencia semántica de partes del cuerpo y fluencia semántica de frutas. No son válidas formas derivadas de una misma

palabra ni nombres propios. Todas las respuestas del sujeto deben anotarse cuidadosamente. Se sigue el mismo procedimiento para palabras, animales, partes del cuerpo y frutas.

Puntuación: en esta tarea se obtienen 4 puntuaciones, una para cada categoría. Cada puntuación corresponde al cómputo de palabras que ha producido en cada categoría. La puntuación directa final es la suma de las cuatro puntuaciones obtenidas.

15. PEABODY PICTURE VOCABULARY TEST (*Test de vocabulario en imágenes Peabody, PPVT-III; Dunn et al., 2006*).

Descripción de la prueba: el *Test de Vocabulario en Imágenes Peabody* está diseñado para evaluar el reconocimiento auditivo de palabras simples pronunciadas oralmente, por tanto, evalúa la comprensión de vocabulario y/o el nivel de vocabulario receptivo.

Administración: el test consta de 192 palabras de dificultad creciente divididas en 16 conjuntos. El ítem base inicial es aquel conjunto de 12 ítems que se realizan correctamente y a partir del cual se debe continuar la administración del test. Tras una prueba de ensayo y después de haber establecido el ítem base se procede a la presentación de la primera palabra. El sujeto debe reconocer entre 4 dibujos el correspondiente a la palabra emitida. Se continúa con las palabras sucesivas hasta que se alcanza el ítem de finalización, es decir interrumpiendo la prueba cuando se producen hasta 8 ó más errores dentro de un mismo conjunto, obteniendo así el elemento techo.

Puntuación: a cada palabra identificada correctamente, así como a las anteriores al ítem base, se le adjudica 1 punto. La puntuación directa total es la puntuación que se obtiene con la resta entre el elemento techo y la suma de todos los errores cometidos.

Una vez descritas cada una de las tareas que integra la parte cognitiva del *SAS-NPS*, es importante destacar que todas han sido administradas por profesionales de la psicología y la neuropsicología previamente entrenados para así evitar errores y controversias, como detallaremos en el siguiente apartado.

5.4. Procedimiento. Fases del estudio

El presente estudio se realizó en diferentes fases. La tabla 14 muestra el cronograma del estudio. En los siguientes apartados se explican cada una de las fases que contempla este cronograma.

Tabla 14.

Temporalización de las fases de la investigación y acciones que contempla cada una.

Fases de la investigación
5.4.1. Elaboración del <i>Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico PAS-NPS</i>
5.4.2. Estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos
5.4.2.1. Contacto con las instituciones y consentimiento informado
5.4.2.2. Estudio piloto. Administración del <i>PAS-NPS</i> a los primeros participantes del estudio multicéntrico
5.4.2.3. Visita a las instituciones, jornadas de trabajo y entrenamiento de los profesionales
5.4.3. Validación de contenido y administración del <i>Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS</i>
5.4.4. Trabajo de campo y recogida de datos
5.4.4.1. Consideraciones éticas
5.4.5. Análisis de datos

5.4.1. Elaboración del Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico (PAS-NPS)

Dada la necesidad de desarrollar medidas adecuadas para prevenir y detectar cambios a nivel emocional, conductual y cognitivo que puedan aparecer en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD, Aura Fundación se planteó la necesidad de realizar un seguimiento longitudinal de las características neuropsicológicas de sus participantes como principal medida de prevención del deterioro cognitivo. Por este motivo, elaboramos el *Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico PAS-NPS*.

Así mismo, desde Aura Fundación se iniciaron medidas para prevenir el deterioro cognitivo de los participantes a partir de programas de estimulación cognitiva e intervención neuropsicológica adecuados a sus necesidades. Se considera que es muy

importante preparar a estas personas que inician o ya han iniciado la etapa adulta mediante la programación de una intervención dirigida a la estimulación de las habilidades cognitivas, de soporte psicológico y de ayuda en la programación de una vida rica en actividades, además de seguir disfrutando de las oportunidades que la vida les ofrece. Por este motivo, es importante conocer en primer lugar las características que presenta el proceso de envejecimiento en personas con SD. Eso condiciona la posibilidad de conseguir una mayor precisión diagnóstica justo en la fase inicial de un posible cuadro de deterioro cognitivo y, como consecuencia, una prevención y/o intervención más ajustada a sus necesidades. Para ello, es necesario conocer el estado basal de cada individuo, su nivel intelectual-cognitivo y su funcionamiento adaptativo, a partir de un riguroso análisis cognitivo, conductual y afectivo para realizar un seguimiento longitudinal que permita observar los posibles cambios neuropsicológicos que puedan aparecer (Fernández-Olaria et al., 2011).

Una vez elaborado el PAS-NPS, en junio de 2009 se firmó un convenio de colaboración entre Aura Fundación y la línea de investigación en Neuropsicología del grupo Comunicación y Salud (COMSAL) de la Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i de l'Esport Blanquerna (URL). Con este convenio se empezó a trabajar de forma conjunta promocionando y coordinando el estudio.

5.4.2. Estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos

Una vez elaborada la batería de pruebas, nos pusimos en contacto con instituciones que querían colaborar en la administración de las pruebas, y así iniciar el estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD.

5.4.2.1. Contacto con las instituciones y consentimiento informado

En el año 2009 se redactó y envió una carta de presentación a diferentes instituciones con las que Aura Fundación tiene contacto regular y que trabajan con personas con SD y otras DID. En la carta se daba a conocer el proyecto y se les pedía colaboración en la investigación. Durante ese mismo año, el artículo con información sobre el SD y el envejecimiento publicado en la revista Síndrome de Down: Vida Adulta (Fernández-Olaria, 2009) facilitó que se empezaran a poner en contacto más instituciones interesadas en participar en la investigación.

Una vez las instituciones fueron informadas, se les envió por correo ordinario el convenio de colaboración, donde se explicaban las condiciones del estudio, los criterios de inclusión y exclusión para poder participar así como un modelo de consentimiento informado para los participantes. Este convenio de colaboración lo tenía que firmar el responsable de cada institución para así poder formar parte del estudio multicéntrico. En el convenio se especificaba la necesidad de compromiso al utilizar el material, a seguir las instrucciones indicadas en el manual y a facilitar los resultados a la Fundación Proyecto Aura, en calidad de promotora del estudio, y a la Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i de l'Esport Blanquerna (FPCEE, URL) en calidad de coordinadora de la investigación. Los puntos del convenio incluían el compromiso a la no distribución del material y la documentación facilitada, a informar debidamente a los participantes y a sus familias de los objetivos, beneficios, derechos y responsabilidades. Se define también el derecho a disponer y hacer uso de los resultados siempre bajo el compromiso de confidencialidad y responsabilidad. El convenio se cierra especificando la conformidad tanto de la promotora del estudio, la coordinadora de investigación y el responsable de la institución (ver en ANEXO).

Una vez que los diferentes centros definieron qué participantes podían formar parte del estudio, se les solicitó verbalmente, tanto a las personas con SD como a sus familias, la aceptación y firma del consentimiento informado (ver en ANEXO). Los responsables del estudio de cada centro plantearon la participación de manera voluntaria y anónima, sin ningún tipo de remuneración económica ni para los participantes ni sus familiares. Familiares y participantes fueron informados de manera oral, comprensible y completa de los objetivos de difusión de los resultados del estudio informando de sus derechos.

Una vez los participantes fueron informados del estudio y firmaron la carta de consentimiento informado para empezar a formar parte del estudio, se programaron las sesiones para poder empezar con la administración de las pruebas de *screening*.

5.4.2.2. Estudio piloto. Administración del PAS-NPS a los primeros participantes del estudio multicéntrico

Una vez las instituciones habían firmado el convenio, recibían un CD que contenía el PAS-NPS por correo ordinario. El formato de las pruebas era en PDF sin que pudiera modificarse ninguna. Se indicaban las que debían comprar u obtener para su correcta administración. Una vez obtuvimos las primeras evaluaciones realizadas, decidimos realizar un estudio piloto con los primeros 42 participantes procedentes de Aura Fundación y de ASNIMO Mallorca. Obtuvimos resultados en relación a la atención, la memoria y las funciones ejecutivas de los participantes divididos en dos grupos (Jóvenes=menos de 32,5 años y Adultos=edad superior a 32,5 años). A partir de estos resultados y de la literatura previamente revisada, se controló en todo momento la variable Rendimiento Cognitivo General en todos los análisis posteriores, dado que los resultados demostraron que el rendimiento cognitivo general parece tener una fuerte relación con las funciones cognitivas, tales como la atención, la memoria y las funciones ejecutivas. Este estudio se explicará posteriormente de forma breve en el apartado de resultados.

5.4.2.3. Visita a las instituciones, jornadas de trabajo y entrenamiento de los profesionales

El estudio multicéntrico empezó en septiembre de 2010 y se programaron varias jornadas informativas con las instituciones interesadas en formar parte del proyecto. Se inició el estudio con la participación de 9 instituciones a las que denominamos “instituciones piloto”, por ser las primeras en realizar las administraciones de las pruebas. Durante este tiempo, se han ido realizando diversas jornadas de trabajo junto a las diferentes instituciones participantes. Cada reunión tenía algún objetivo distinto dentro del orden del día, pero en general se seguía ésta organización:

- Presentar el proyecto a las diferentes instituciones.
- Revisar la situación actual.
- Trabajar un tema de importancia relevante relacionado con el envejecimiento de las personas con SD.
- Presentación de los resultados obtenidos.
- Revisión de los resultados, planteamiento de dudas surgidas durante las aplicaciones de las pruebas, sugerencias de mejora.
- Ejemplos de informes que pueden realizarse con las puntuaciones obtenidas.
- Plan de acción futuro.

Una vez realizada la primera jornada de trabajo, se decidió que la mejor manera de aplicar el *screening* cognitivo sería formando previamente a los evaluadores, quienes como ya se dijo en la primera reunión, debían ser psicólogos o neuropsicólogos. Así nos asegurábamos un conocimiento previo en evaluación cognitiva. Esta formación se realizó por la autora de tesis realizando durante un año viajes a las distintas instituciones españolas con la finalidad de formar a los evaluadores, unificar y consensuar criterios en la forma de actuar, corregir, interpretar y resolver cualquier cuestión relacionada con el estudio. Una de las partes más importantes era aplicar y comentar las pruebas, entre otras cosas, dependiendo del momento de la visita y las necesidades de la institución. Gracias a estas visitas, las jornadas posteriores fueron muy ricas en cuanto a conocimiento y detección de necesidades.

Una vez decididos los participantes que se ajustaban a los criterios del proyecto, las evaluaciones se realizaron por los psicólogos o neuropsicólogos de las diferentes instituciones en una o varias sesiones dependiendo de las necesidades específicas de cada persona. Así mismo, en cuanto se fueron realizando las evaluaciones, iban llegando los registros de los resultados vía correo electrónico para que los revisáramos y así poderlos entrar a la base de datos general. El contacto entre instituciones fue directo, rápido y eficaz, lo cual comportó que los resultados fueran rigurosos y coherentes.

5.4.3. Validación de contenido del Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS

Una vez observados los resultados y recogidos los comentarios y experiencias de los diferentes evaluadores y participantes, adaptamos el PAS-NPS y lo reconvertimos en *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS*. El objetivo de la creación de esta nueva batería de pruebas consistía en obtener una valoración general y básica del estado cognitivo de los participantes con la finalidad de detectar las áreas que podían estar inicialmente más afectadas.

Como se ha explicado anteriormente, en la siguiente fase del estudio, el *SAS-NPS* fue presentado a cinco jueces expertos, quienes contaban con una plantilla (ver anexo X), para evaluar el contenido de cada una de las 15 pruebas neuropsicológicas que lo conforman y determinar así si son representativas para evaluar los indicadores de deterioro cognitivo en las personas adultas con SD y otras DID. Para determinar la validez de contenido, los jueces expertos establecieron el grado de concordancia y el nivel de relevancia de cada una de las pruebas. Una vez obtenidas las respuestas, el cuestionario quedó constituido por las 15 pruebas inicialmente planteadas que conforman el *SAS-NPS* (ver tabla 13).

5.4.4. Trabajo de campo y recogida de datos

Una vez realizada la validez de contenido se informó a las instituciones colaboradoras de la modificación de la batería de pruebas, por lo que trasladaron las puntuaciones de los tests a la nueva plantilla de recogida de resultados y siguieron la evaluación neuropsicológica con el nuevo *SAS-NPS*. Las nuevas instituciones administraron el *SAS-NPS* desde el principio adecuando las sesiones a las necesidades de los participantes. Se recogieron los datos hasta diciembre de 2014, cuando se decidió analizar los resultados de los participantes que teníamos hasta esa fecha (n=217).

5.4.4.1. Consideraciones éticas

En referencia a la *ética de la investigación*, uno de los hechos principales que tiene que conocer cualquier participante de un estudio es que puede abandonar la investigación en cualquier momento y que es obligatorio, y responsabilidad del investigador, restaurar cualquier posible consecuencia negativa que se pueda derivar de la participación en el proyecto.

En este estudio, se contempla el respeto a la persona, conocido en el código ético como principio de no maleficencia. Según Beauchamp y Childress (1979), un elemento indispensable a tener en cuenta es la competencia o capacidad de tomar decisiones cuando se plantea el formar parte de una investigación. Según los autores, ésta dependerá en último término de su estado cognitivo estableciendo, según la edad mental y la edad cronológica del paciente, dos niveles de competencia, cada uno de los cuales capacita para la toma de decisiones a diferente nivel:

- Nivel de competencia mínima: en este grupo se incluirían niños, personas con DI, personas con demencia avanzada, personas con esquizofrenia que presentan brotes agudos, entre otros.
- Nivel de competencia máxima: en este grupo se incluirían personas adultas, mayores de 18 años, con un nivel de inteligencia dentro de los límites de la normalidad en su valoración.

En el presente estudio, los sujetos de la investigación, tal como se ha descrito anteriormente, son personas adultas con DI, específicamente con SD. Así pues, las personas participantes en este estudio presentan un nivel de competencia mínima. De esta manera, en unas sesiones de encuentro, las familias son informadas y dan ellas también su consentimiento para que puedan implicarse en el estudio, junto con la firma de los mismos participantes. De la misma manera que deciden implicarse voluntariamente en el proyecto, también tienen el derecho a renunciar en cualquier momento, lo cual implicará la baja momentánea de la persona.

Por otro lado, los datos personales obtenidos en cualquier investigación están sujetos al deber de confidencialidad así como a ser archivados en condiciones adecuadas de seguridad, evitando así la posibilidad de alteración, pérdida, tratamiento o acceso no autorizado (del Río, 2005). Así pues, en este estudio se tendrán en cuenta la Ley 41/2002 Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en Materia de Información y Documentación Clínica así como la Ley Orgánica 15/1999 de Protección de Datos de carácter personal asegurando así que los datos serán tratados con la máxima confidencialidad.

Finalmente, y en relación a cualquier posible publicación surgida de la investigación realizada, se tendrá en cuenta el artículo 27 de la Declaración de Helsinki (World Medical Association, 2008) que regula los criterios de publicación de los resultados obtenidos a través de la investigación. Se procuró cumplir con el rigor y la objetividad en el procedimiento para que éste no fuese coercitivo desde el punto de vista ético (Pelegrina & Salvador-Beltrán, 1999).

5.4.5. Análisis de datos

Para analizar los datos cuantitativos obtenidos de las pruebas explicadas anteriormente, se ha utilizado el programa estadístico IBM SPSS Statistics 22. En función de los objetivos planteados en cada análisis se llevaron a cabo distintas pruebas estadísticas que detallamos a continuación.

Se ha utilizado estadística descriptiva para obtener medias y desviaciones estándar de los datos cuantitativos para todas las tareas administradas y para comprobar todos los objetivos planteados. Las variables nominales se codificaron según el género (hombre, mujer), la situación laboral actual (contrato laboral, prácticas empresa ordinaria, baja, paro, centro especial de empleo, centro ocupacional, centro de día y otros), la situación laboral general (activos laboralmente, no activos laboralmente) y la edad en dos grupos (<38 años y \geq 38 años).

Se han realizado análisis de covariancia (ANCOVA) para controlar estadísticamente el efecto de la variable extraña, siendo ésta el rendimiento cognitivo general medido a través de la prueba Escala a Color de las Matrices Progresivas de Raven (*Test de Matrices Progresivas a Color, RCPM; Raven, 1996*). Se controló esta variable dado que, como dice Piantoni (2011), la edad cronológica aumenta proporcionalmente pero de forma más rápida respecto al rendimiento cognitivo general en las personas con DI, al contrario que pasa con las personas sin discapacidad en los que la edad cronológica se desarrolla de forma sincrónica con su desarrollo cognitivo.

El análisis de covariancia permite efectuar un análisis de la varianza (ANOVA) utilizando como variable dependiente (VD) los errores en los pronósticos resultantes de llevar a cabo un análisis de regresión lineal con la covariable como variable independiente (VI) y la propia VD de la ANOVA como VI.

Se ha utilizado la prueba ANCOVA para conocer los posibles cambios neuropsicológicos que presentarán las personas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años, en relación a las personas adultas más jóvenes con SD de edades comprendidas entre los 19 y los 38 años. En este mismo procedimiento podemos observar si existen diferencias entre las personas adultas SD que realizan un empleo productivo y las que realizan otros tipos de actividades.

6. RESULTADOS

6.1. Resultados del estudio piloto

6.2. Resultados en relación a los objetivos planteados en la tesis

**6.2.1. Resultados en relación al primer objetivo:
evolución de los cambios neuropsicológicos**

**6.2.2. Resultados en relación al segundo objetivo:
cambios neuropsicológicos y beneficio de la actividad
laboral**

**6.2.3. Resultados en relación al tercer objetivo:
rendimiento neuropsicológico en función del género y la
edad**

**6.2.4. Resultados en relación al cuarto objetivo:
detección temprana de los cambios neuropsicológicos**

6. RESULTADOS

En este apartado presentamos los resultados obtenidos en la presente investigación, tanto los resultados del estudio piloto, como los referentes a los diferentes objetivos planteados en la tesis, con la finalidad determinar el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD en su proceso de envejecimiento. Con éstos pretendemos conocer mejor el rendimiento cognitivo de las personas con SD durante el proceso de envejecimiento. La base de datos en la que se han registrado todas las variables, los análisis estadísticos llevados a cabo, así como las tablas y figuras que se derivan de los resultados, se han realizado mediante el programa IBM® SPSS® Statistics versión 22.0.0. Para presentar los resultados hemos utilizado puntuaciones directas en todos los casos, con la finalidad de facilitar el análisis posterior de la tarea concreta analizada.

6.1. Resultados del estudio piloto

Anteriormente al proyecto multicéntrico, se llevó a cabo un estudio piloto con una muestra de los primeros 42 participantes con SD procedentes de Aura Fundación y de ASNIMO Mallorca. El estudio se realizó con la finalidad de evaluar el rendimiento neuropsicológico en las pruebas de memoria, atención y funciones ejecutivas de dos grupos de edad, también se pretendía determinar la influencia del rendimiento cognitivo general sobre las distintas variables evaluadas y poder seleccionar finalmente qué pruebas neuropsicológicas se utilizarían posteriormente en el estudio multicéntrico para la valoración del deterioro cognitivo.

La *hipótesis* planteada en el estudio piloto fue la siguiente:

Las personas con SD de mayor edad obtendrán puntuaciones inferiores en las tareas que evalúan funciones cognitivas tales como atención, memoria, funciones ejecutivas y rendimiento cognitivo general en relación a las personas más jóvenes.

Y los *objetivos específicos* fueron los siguientes:

1. Comparar dos grupos de edades (menos de 32.5 años y más de 32.5 años, incluido) para comprobar los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD. Existen además estudios que confirman que a partir de los 35 años se pueden encontrar casos de deterioro cognitivo o de EA.
2. Encontrar la correlación entre el rendimiento cognitivo general y las funciones cognitivas de las personas con SD, para determinar su importancia en la evaluación del rendimiento neuropsicológico durante su proceso de envejecimiento.
3. Seleccionar qué pruebas neuropsicológicas serán utilizadas en el estudio multicéntrico para la valoración del deterioro cognitivo en el SD.

Los participantes del estudio fueron 42 sujetos con SD, de edades comprendidas entre los 23 y los 48 años. El conjunto de la muestra se distribuyó equitativamente por género. En la tabla 15 se puede observar una descripción detallada de los datos sociodemográficos de los participantes. Con el fin de poder comparar el rendimiento neuropsicológico (atención, memoria y función ejecutiva) en relación a la edad cronológica de los sujetos de la muestra (n = 42) se distribuyó el conjunto de sujetos en dos grupos homogéneos. Para dividir la muestra se ha utilizado la mediana, siendo ésta la medida de tendencia central del conjunto ordenado de variables, utilizada generalmente en muestras pequeñas (Martínez-González, 2006). Así pues, se distribuyó a los participantes en dos grupos de edad, el grupo jóvenes (n = 21), menores a 32.5 años y el grupo adultos (n = 21) mayores de 32.5 años.

Tabla 15.

Datos sociodemográficos del estudio piloto y grupos de edad.

	EDAD			REND. COG.		
	Media	DS	Rango	Media	DS ¹	Rango
Muestra (n=42)	33.57	6.275	23-48	20.143	6.700	3-30.5
Grupo Jóvenes (n=21)	28.48	2.786	23-32	21.333	4.760	7-27
Grupo Adultos (n=21)	38.67	4.293	33-48	18.952	8.148	3-30.5

Nota. DS = Desviación estándar

Rend. Cog.= El rendimiento cognitivo general se valora mediante la *Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven* (RCPM; Raven, 1996).

En la tabla 16 se presentan los resultados obtenidos, por cada una de las variables estudiadas, de la muestra total y de ambos grupos, de tal manera que se pueden observar las diferencias obtenidas en las diversas áreas cognitivas. De la tabla, destaca la media del rendimiento cognitivo general de los grupos de estudio, valorada mediante la *Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven* (RCPM; Raven, 1996), donde el grupo jóvenes presentó una puntuación promedio de 21,33 (DS 4.76), mientras que el grupo adultos presentó una puntuación promedio de 18.95 (DS 8,148). En general, tal y como podemos observar, el grupo jóvenes presentó un rendimiento ligeramente mejor en el conjunto de pruebas cognitivas, con la excepción de la prueba *Cats & Dogs* (Gerstadt et al., 1994), que valora funciones ejecutivas; y en la prueba de *memoria de recuerdo de imágenes*, donde el grupo de adultos puntuó ligeramente mejor.

Tabla 16.
Datos clínicos de la muestra y grupos de estudio.

	GRUPO TOTAL (n=42)			GRUPO JÓVENES (n=21)			GRUPO ADULTOS (n=21)		
	<i>Media</i>	<i>DS</i>	<i>Rango</i>	<i>Media</i>	<i>DS</i>	<i>Rango</i>	<i>Media</i>	<i>DS</i>	<i>Rango</i>
Atención	5.62	2.19	2-11	5.76	1.60	2-8	5.48	2.69	2-11
Span dígitos	3.19	0.86	2-5	3.24	0.70	2-4	3.14	1.01	2-5
Recuerdo imágenes	4.69	1.11	2-7	4.62	1.11	2-6	4.76	1.13	3-7
Reconoc. imágenes	9.76	1.05	7-15	9.95	1.28	8-15	9.87	0.74	7-10
Memoria verbal	2.44	1.02	0-3	2.52	0.81	0-3	2.35	1.22	0-3
Cats&Dogs	4.17	1.26	0-5	4.05	1.24	0-5	4.29	1.30	0-5
Raven	20.14	6.70	3-30.5	21.33	4.76	7-27	18.95	8.14	3-30.5

Nota. DS= Desviación estándar

Recuerdo imágenes= memoria recuerdo de imágenes

Reconoc. imágenes= memoria reconocimiento de imágenes

Para comprobar la hipótesis de estudio planteada y valorar si los resultados obtenidos en las pruebas cognitivas eran significativamente diferentes entre ambos grupos de estudio, se realizó una comparación de medias entre los dos grupos utilizando la prueba *T de Student* para muestras independientes, ya que la muestra cumplía los criterios de normalidad y homogeneidad de variancias, necesarios para la realización de esta prueba. En la tabla 17 se presentan los resultados del análisis estadístico. Como se puede observar en la tabla no hay diferencias significativas entre los grupos de edades cronológicas y las variables neuropsicológicas estudiadas, considerando en todas las variables estudiadas valores de significación superiores a 0,05.

Tabla 17.

Resultados obtenidos en la comparación de medias de las variables de estudio.

	t	p
Atención	0.417	0.679
Span Dígitos	0.354	0.725
Memoria - Recuerdo Imágenes	-0.411	0.683
Memoria - Reconocimiento imágenes	1.176	0.248
Recuerdo Memoria Verbal	0.532	0.598
Cats&Dogs	-0.604	0.549
Raven	1.156	0.254

Después de observar que no existían diferencias significativas entre los dos grupos de edad para las variables cognitivas estudiadas, se planteó determinar la relación entre las mismas funciones cognitivas y el rendimiento cognitivo general de los participantes. De esta manera, se llevó a cabo un estudio de correlación utilizando el coeficiente de correlación de *Spearman*, ya que la principal variable de estudio (rendimiento cognitivo general) no cumplía las condiciones previas para la aplicación de pruebas paramétricas (ver tabla 18).

Tabla 18.

Resultados del estudio de correlación entre el rendimiento cognitivo general y las variables neuropsicológicas de estudio.

	Atención		Span dígit.		Rec. imág.		Recon. imág.		Mem. verb.		Cats&Dogs	
	r_s	p	r_s	p	r_s	p	r_s	p	r_s	p	r_s	p
R.C.G.	0.57	<0.001**	0.57	<0.001**	0.39	<0.001**	0.17	0.25	0.36	0.019*	0.16	0.312

Nota. * $p < 0.05$; ** $p < 0.001$

p =significación

Span dígit.=span dígitos

Rec. imág.=memoria de recuerdo de imágenes

Recon. imág.=memoria de reconocimiento de imágenes

Mem. verb.=memoria verbal de palabras

R.C.G.=Rendimiento Cognitivo General. Evaluado con la *Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven* (RCPM; Raven, 1996).

Así pues, mediante la correlación de Spearman pudimos observar que el rendimiento cognitivo general, evaluado con la *Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven* (RCPM; Raven, 1996), correlacionaba significativamente con la mayoría de variables estudiadas. Se destacó la relación entre el rendimiento cognitivo general y las pruebas que valoran la atención y el span de dígitos, donde el nivel de correlación fue significativo.

Los resultados nos mostraron que el grupo jóvenes presentaba una tendencia ligeramente mejor en el rendimiento de las pruebas cognitivas, excepto en la prueba *Cats & Dogs*, la cual valora funciones ejecutivas, y en la *memoria recuerdo de imágenes*, donde el grupo de adultos puntuaba ligeramente mejor. Los resultados nos indicaron también la importancia del rendimiento cognitivo general en la evaluación de las funciones cognitivas, demostrando una correlación entre ellos. Por lo tanto, los resultados demostraron que el rendimiento cognitivo general tiene una importante relación con las funciones cognitivas (atención, memoria y funciones ejecutivas), en la población de personas con SD que participaron en el estudio piloto.

Una vez obtenidos los resultados del estudio piloto se seleccionaron las pruebas administradas para aplicarlas en la tesis, ya que los resultados nos mostraron una información relevante sobre el rendimiento cognitivo en las personas adultas con SD.

6.2. Resultados en relación a los objetivos planteados en la tesis

A partir de los resultados del estudio piloto, se decidió qué pruebas eran las necesarias para la realización del *screening* cognitivo y se controló en todo momento la variable rendimiento cognitivo general en todos los análisis posteriores, dado que los resultados demostraron que el rendimiento cognitivo general tiene influencia en las funciones cognitivas.

Para poder verificar la hipótesis general de la presente tesis que hace referencia a que las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años presentarán cambios neuropsicológicos significativos en relación a las personas adultas de edades comprendidas entre los 19 y los 38 años, se ha utilizado el análisis estadístico de covariancia (ANCOVA). Este análisis permite controlar estadísticamente el efecto de

la variable extraña, siendo ésta la puntuación directa del rendimiento cognitivo general de cada participante obtenida a través de la *Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven* (RCPM; Raven, 1996).

Por otra parte, se han analizado los efectos de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD, así como la interacción de los efectos de la edad y la actividad laboral en las funciones neuropsicológicas, a partir del análisis estadístico de covarianza. También se ha aplicado dicho análisis para el estudio de las diferencias de género en relación a las puntuaciones en las diferentes pruebas neuropsicológicas.

Estos análisis se han realizado una vez obtenidos los supuestos de linealidad entre la variable dependiente (VD) y la covariable, la independencia entre la variable independiente (VI) y la covariable, así como la homogeneidad de las pendientes de regresión.

A continuación presentamos los resultados siguiendo el guión de los objetivos de la investigación, por lo que se irán describiendo los resultados en función de las pruebas administradas.

6.2.1. Resultados en relación al primer objetivo: evolución de los cambios neuropsicológicos

En el siguiente apartado se describe el análisis de la evolución de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, así como el patrón de deterioro, en base al primer objetivo de la tesis:

Objetivo 1. Determinar el patrón de deterioro y la evolución de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento en las personas con SD.

A partir de este análisis se explican las diferencias entre los perfiles neuropsicológicos entre los grupos SD menores y mayores de 38 años. La comparación entre las distintas variables neuropsicológicas estudiadas nos informará en primer lugar en qué medida se diferencian los grupos con SD en función de la edad, y al mismo tiempo podremos

observar cuáles son las variables que más se diferencian entre sí. Así pues, con el fin de aportar más de información sobre el estado neuropsicológico de las personas con SD y dado que hay varios estudios en los que se determina que a la edad de 38 años pueden aparecer cambios neuropsicológicos asociados al proceso de envejecimiento, se decidió estudiar dos grupos de edad claramente diferenciados y determinar cómo es el rendimiento neuropsicológico de las personas adultas con SD en su proceso de envejecimiento.

En base a las funciones cognitivas evaluadas a partir de los instrumentos incluidos en el *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)*, se han agrupado las diferentes pruebas neuropsicológicas administradas a los participantes en base a las funciones cognitivas generales: **memoria**, **atención**, **lenguaje**, **funciones ejecutivas** y **praxis**, con la finalidad de facilitar el análisis y la comprensión de los resultados (ver tabla 13).

En primer lugar, en la tabla 19 se pueden observar los resultados de las medias de las puntuaciones directas de todas las pruebas neuropsicológicas administradas a los participantes en función de los *grupos de edad* (<38 años y \geq 38 años), así como también se observan las diferencias significativas obtenidas mediante el análisis de covarianza ANCOVA entre los dos grupos de edad en las variables de **memoria** (memoria reconocimiento de imágenes), **lenguaje** (denominación de imágenes), **funciones ejecutivas** (test del reloj: copia) y **praxis** (praxis constructiva). En dicha tabla se muestran las diferentes funciones cognitivas evaluadas y las pruebas neuropsicológicas correspondientes.

Tabla 19.

Medias de las puntuaciones directas, desviaciones estándar, rango de todas las pruebas neuropsicológicas administradas según grupos de edad y, valor p obtenido mediante el análisis de covariancia.

	< 38 años		≥ 38 años		<i>p</i>
	<i>M(DS)</i>	<i>Rango</i>	<i>M(DS)</i>	<i>Rango</i>	
Memoria					
Memoria recuerdo de imágenes	4.30(1.64)	0-9	3.80(1.69)	0-8	0.103
Memoria reconocimiento de imágenes	9.56(1.12)	0-10	8.63(2.36)	0-10	< 0.001 **
Memoria verbal de palabras	2.22(1.15)	0-3	1.82(1.28)	0-3	0.11
Atención					
Dígitos directos	5.50(2.11)	0-10	5.25(2.48)	0-12	0.74
Span Dígitos	3.07(0.88)	0-5	3.12(1.03)	0-5	0.266
Lenguaje					
PPVT	73.03(23.44)	21-143	70.70(35.30)	10-164	0.635
Denominación de imágenes	9.85(0.46)	7-10	9.58(1.03)	5-10	0.005 *
Denominación objetos/partes cuerpo	9.85(0.46)	7-10	9.83(0.55)	7-10	0.562
Total denominación	19.57(1.39)	9-20	19.42(1.21)	15-20	0.242
Lenguaje espontáneo	4.77(1.43)	0-6	4.28(2)	0-6	0.119
Fluencia verbal	43.42(13.39)	8-73	40.91(16.60)	0-81	0.874
Funciones ejecutivas					
Cats&Dogs	4.21(1.61)	0-15	3.54(2.09)	0-9	0.064
Velocidad	29.62(17.15)	10-117	36.88(26.98)	12-150	0.064
Test reloj: orden	8.06(3.31)	0-15	6.75(4.58)	0-15	0.126
Test reloj: copia	9.64(2.89)	1-15	8.07(4.48)	0-15	0.004 *
Praxis					
Praxis constructiva	9.95(2.32)	3-12	8.68(3.41)	0-12	0.003 *
Praxis ideacional	9.59(1.39)	0-10	9.31(1.56)	2-10	0.62
Imitación post. Bilateral	6.99(1.34)	2-8	6.48(1.89)	0-8	0.275

Nota. M=Media; DS=Desviación Estándar; p=nivel de significación

*p<0.05

**p<0.001

A continuación, se muestra la comparación de medias de todas las pruebas neuropsicológicas administradas en función de los *grupos de edad*, en base a las diferentes funciones cognitivas.

a) **Memoria.** En cuanto a las pruebas que evalúan la memoria: memoria recuerdo de imágenes, memoria reconocimiento de imágenes y memoria verbal de palabras, observamos diferencias significativas en la *memoria de reconocimiento de imágenes*. Los resultados muestran un efecto principal del factor EDAD [$F(1,208)=18,821;p<0,001$], donde las personas del grupo mayores de 38 años (8.49 ± 0.20) obtienen puntuaciones inferiores respecto al grupo de personas menores de 38 años (9.54 ± 0.13). Estos resultados indican que las personas mayores de 38 años presentan un declive en la capacidad de memoria de reconocimiento visuoverbal durante el proceso de envejecimiento.

Además, también se observan puntuaciones inferiores en relación a las otras variables en el grupo de edad de más de 38 años. En la figura 5 observamos las diferencias de las medias obtenidas en las pruebas agrupadas en la categoría de *memoria*, donde las líneas indican las diferencias significativas obtenidas en la prueba de memoria de reconocimiento de imágenes.

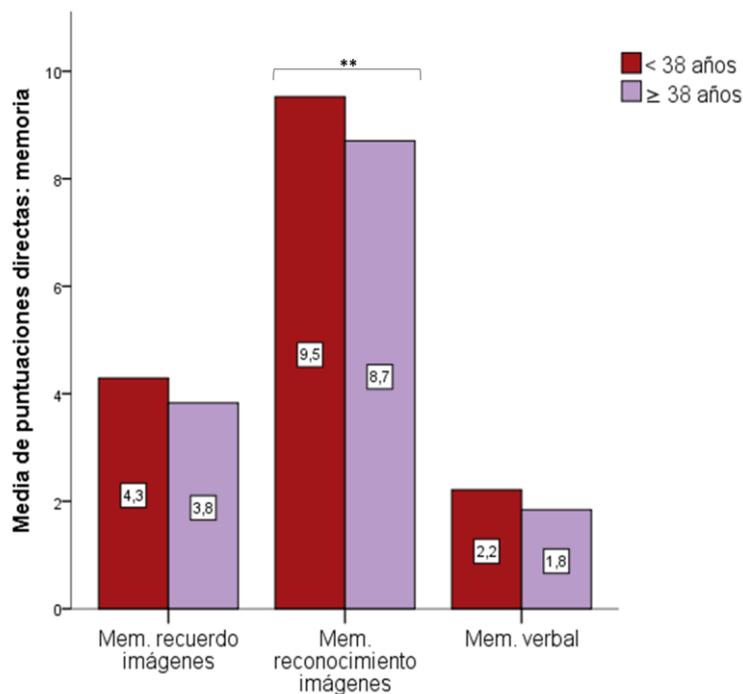


Figura 5. Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría de memoria. Las variables están codificadas de la siguiente manera: Mem.recuerto imágenes= memoria recuerdo de imágenes; Mem. reconocimiento imágenes= memoria reconocimiento de imágenes; Mem. verbal= memoria verbal de palabras. ** $p<0.01$

b) Atención y funciones ejecutivas. En cuanto a las pruebas que evalúan la atención y las funciones ejecutivas: *atención-dígitos directos*, *span dígitos*, *Cats&Dogs*, *test del reloj-orden* y *test del reloj-copia*, observamos diferencias significativas en el **test del reloj-copia**. Los resultados muestran un efecto principal del factor EDAD [$F(1,208)=17,072;p<0,001$], donde las personas del grupo mayores de 38 años (8.15 ± 0.42) presentan puntuaciones inferiores respecto a las personas menores de 38 años (9.62 ± 0.28).

Estos resultados indican que las personas mayores de 38 años presentan un declive en su estado cognitivo general, específicamente en las *funciones visoperceptivas*, *visomotoras* y *visoconstructivas* (planificación y ejecución motora).

En cuanto a la valoración de las *funciones ejecutivas* evaluadas también mediante la prueba *Cats & Dogs* (Gerstadt et al., 1994) se observa una importante tendencia al declive en las personas mayores de 38 años ($p=0.06$), por lo que presentan puntuaciones inferiores en tareas que requieren regular la capacidad inhibitoria de respuestas automáticas. Así mismo, se observa una tendencia al enlentecimiento en la **velocidad de procesamiento** de los participantes mayores de 38 años ($p=0.06$) valorado con la latencia de respuesta de la misma prueba.

Además, también se observan puntuaciones inferiores en relación a las otras variables en el grupo de edad de más de 38 años. A continuación, en la figura 6 observamos las diferencias de medias de las pruebas agrupadas en la categoría de **atención y funciones ejecutivas**, donde las líneas indican las diferencias significativas obtenidas en el test del reloj: copia.

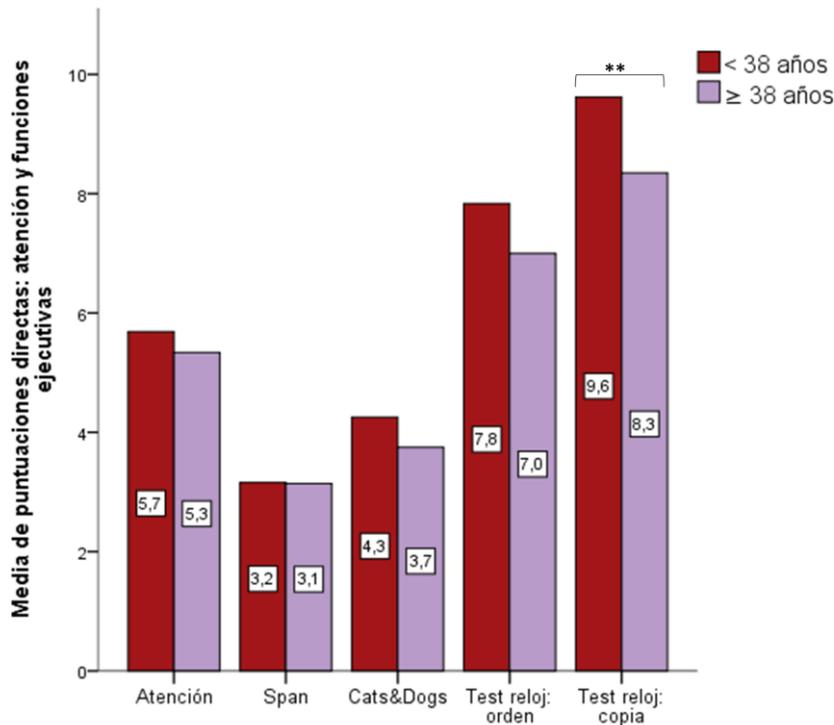


Figura 6. Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría atención y funciones ejecutivas. Las variables están codificadas de la siguiente manera: Atención_D.D.= Atención-Dígitos Directos; Atención= Span Dígitos; Cats&Dogs= Funciones Ejecutivas_Cats&Dogs; Test del reloj: orden; Test del reloj: copia. **p<0.01

c) Lenguaje. En cuanto a las pruebas que evalúan el lenguaje y la comunicación: *lenguaje espontáneo, denominación de imágenes, denominación de objetos y partes del cuerpo, total denominación, fluencia verbal y Peabody Picture Vocabulary Test*, observamos diferencias significativas en la prueba de **denominación de imágenes**. Los resultados muestran un efecto principal del factor EDAD [$F(1,208)=7,879$; $p<0,05$], donde las personas del grupo mayores de 38 años (9.56 ± 0.08) obtienen puntuaciones inferiores que las del grupo menores de 38 años (9.85 ± 0.05).

Estos resultados indican que las personas adultas con SD mayores de 38 años presentan dificultades en la *denominación visuoverbal de imágenes* en comparación con las personas adultas con SD menores de 38 años. El declive en las puntuaciones nos informa de que en los adultos mayores existen dificultades de acceso al léxico, por lo tanto, al acceso al significado de la palabra y a toda la información vinculada a ella.

Sin embargo, también se observan puntuaciones inferiores en relación a las otras variables en el grupo de edad de más de 38 años. En la figura 7 observamos las

diferencias de medias de las pruebas agrupadas en la categoría de *lenguaje*, donde las líneas indican las diferencias significativas obtenidas en la prueba de denominación de imágenes.

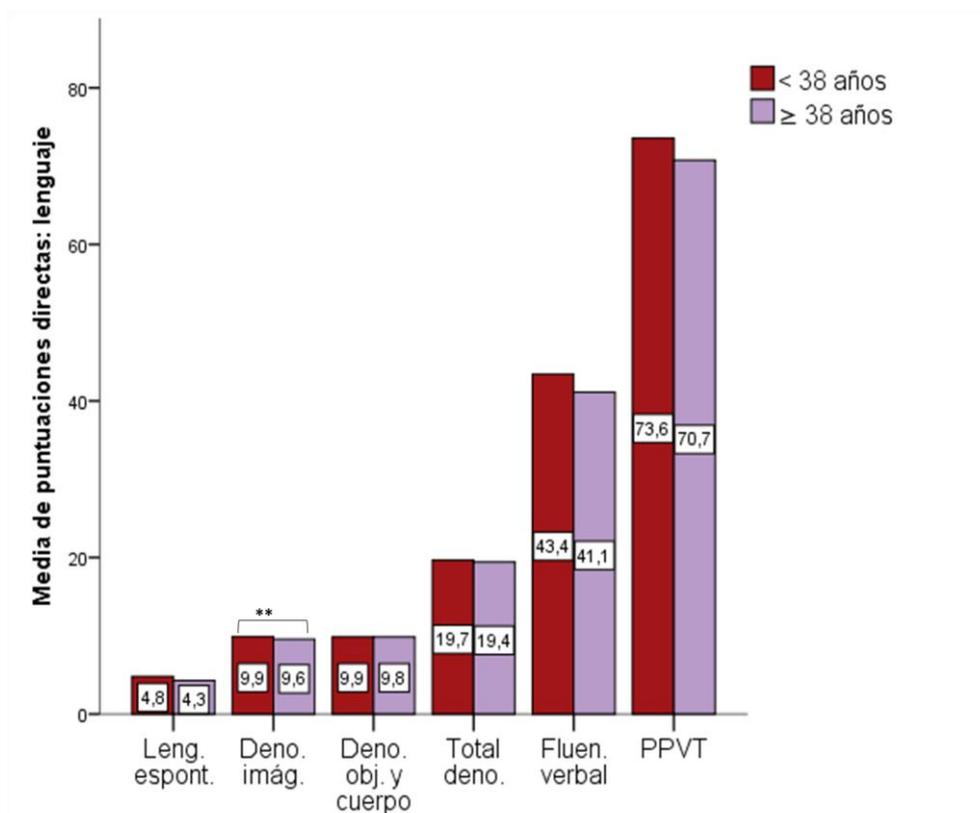


Figura 7. Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría de lenguaje. Las variables están codificadas de la siguiente manera: Leng. Espont.= Lenguaje espontáneo; Deno. imág.= Denominación de imágenes; Deno. Obj. y cuerpo= Denominación de objetos y partes del cuerpo; Total deno.= Total Denominación; Fluen. Verbal= Fluencia Verbal; PPVT= Peabody Picture Vocabulary Test. **p<0.01

d) Praxis. En cuanto a las pruebas que evalúan las praxis: *praxis constructiva*, *praxis ideacional de imitación e imitación de posturas bilateral*, observamos diferencias significativas en la prueba de *praxis constructiva*. Los resultados muestran un efecto principal del factor EDAD [F(1,209)=8,807;p<0,05], donde las personas del grupo mayores de 38 años (8.84±0.29) obtienen puntuaciones inferiores respecto a las del grupo menores de 38 años (9.88±0.18). Los resultados obtenidos en la prueba de *praxis constructiva* muestran que los adultos mayores de 38 años tendrán dificultades en el rendimiento de la *capacidad visuoconstructiva*.

Además, también se observan puntuaciones inferiores en relación a las otras variables en el grupo de edad de más de 38 años. En la figura 8 observamos las diferencias de medias de las pruebas agrupadas en la categoría de *praxis*, donde las líneas indican las diferencias significativas obtenidas en la prueba de praxis constructiva.

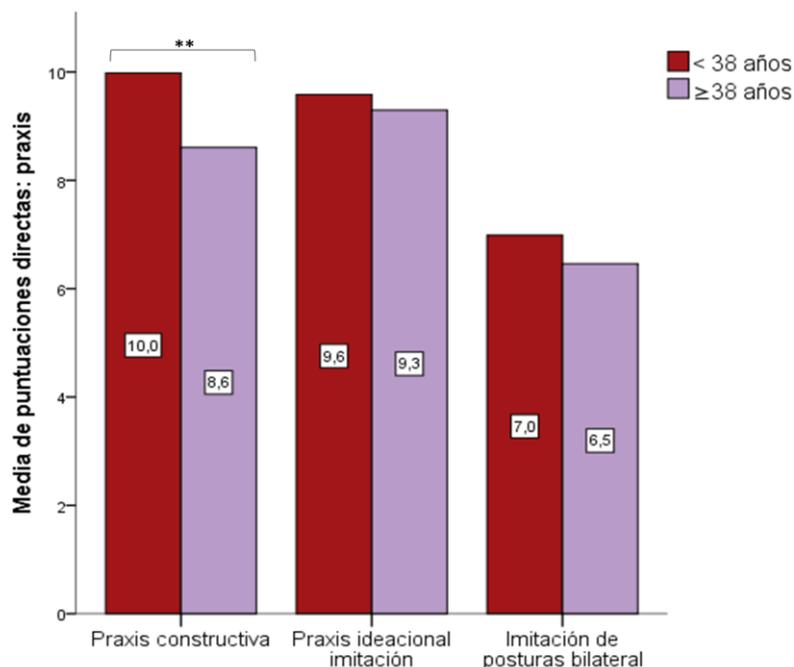


Figura 8. Medias de puntuaciones directas de las pruebas agrupadas en la categoría de *praxis*.

Así pues, en base a los resultados obtenidos, podemos destacar el declive en las funciones cognitivas que implican *memoria de reconocimiento de imágenes, denominación de imágenes, copia del reloj (funciones visoperceptivas, visomotoras y visoconstructivas) y praxis constructiva* en las personas mayores de 38 años. También es importante destacar los resultados obtenidos en la prueba de funciones ejecutivas *Cats & Dogs*, mostrando una importante tendencia a presentar dificultades en la capacidad inhibitoria de respuestas automáticas, así como en la velocidad de procesamiento de la información. Es importante destacar esta información ya que debe tenerse en cuenta en la interpretación de los resultados.

6.2.2. Resultados en relación al segundo objetivo: cambios neuropsicológicos y beneficio de la actividad laboral

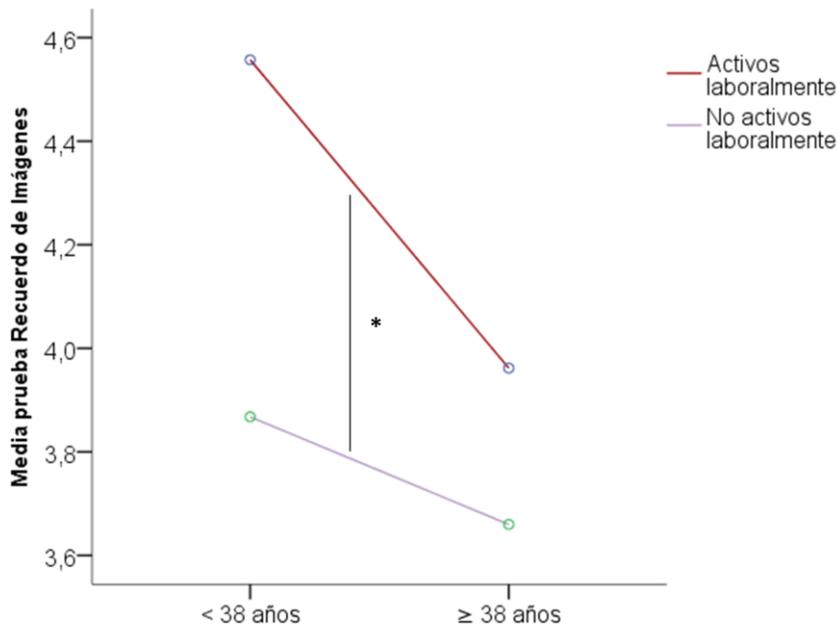
En el siguiente apartado se describe el análisis del beneficio de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD, en base al segundo objetivo de la tesis:

Objetivo 2. Observar el beneficio de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD.

Los resultados se han obtenido mediante el análisis de covariancia ANCOVA donde podemos observar los efectos de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD, así como la interacción de los efectos de la edad y la actividad laboral en las funciones neuropsicológicas. Este análisis se ha realizado una vez obtenidos los supuestos de linealidad entre la variable dependiente (VD) y la covariable, la independencia entre la variable independiente (VI) y la covariable, así como la homogeneidad de las pendientes de regresión. Se irán describiendo los resultados en función de las pruebas en las que se observan diferencias significativas en relación a los factores: actividad laboral y la interacción entre la edad y la actividad laboral.

Respecto a la variable *Memoria recuerdo de imágenes*, los resultados muestran un efecto principal del factor LABORAL [$F(1,208)=3,900;p<0,05$], donde los participantes que no están activos laboralmente ($3,764\pm 0,193$) presentan puntuaciones inferiores respecto a los participantes que sí lo están ($4,260\pm 0,1536$). Los resultados se pueden observar en la Figura 9.

Estos resultados indican que las personas con SD que están activas laboralmente presentan un mejor rendimiento en *recuerdo de imágenes a largo plazo* que los participantes que no están activos laboralmente.



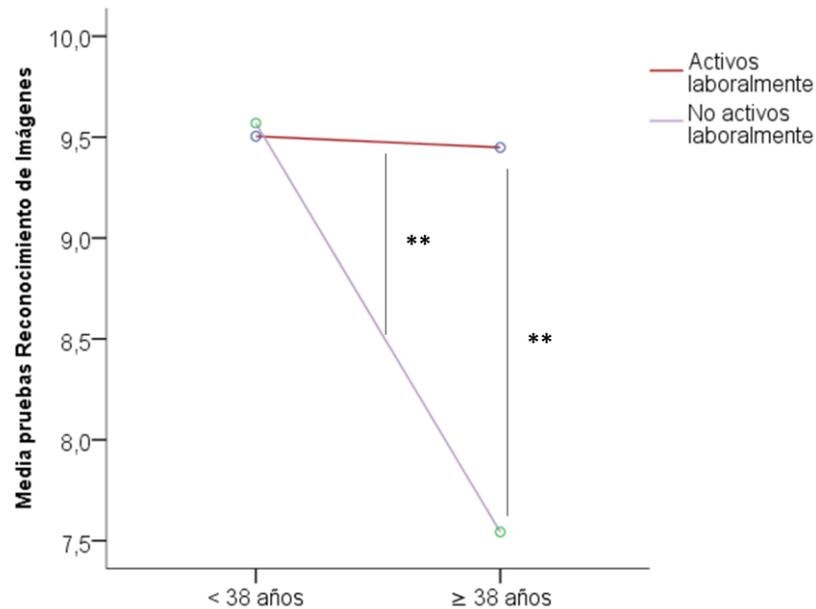
Las covariables que aparecen en el modelo se evalúan en los valores siguientes: Raven = 18,62

Figura 9. Efecto principal del factor LABORAL, donde se puede observar el resultado de la prueba memoria recuerdo de imágenes en los diferentes grupos de edad y situación laboral.*p<0.05

Respecto a la variable *Memoria de Reconocimiento de Imágenes*, los resultados muestran un efecto principal del factor LABORAL [F(1,208)=14,073;p<0,001], donde las personas que están activas laboralmente (9.48;0.15) puntúan más alto que las del grupo que no están activas laboralmente (8.56±0.19).

Asimismo, los resultados muestran un efecto de la interacción entre los factores LABORAL*EDAD [F(1,208)=17,072;p<0,001] donde las personas mayores de 38 años que no están activas laboralmente (7.54±0.31) presentan puntuaciones inferiores en relación a las personas mayores de 38 años que están activas laboralmente (9.45±0.26). Se observa también que dentro del grupo de participantes que no están activas laboralmente, las personas mayores de 38 años (7.54±0.31) presentan puntuaciones inferiores respecto a las personas menores de 38 años (9.57±0.21). Los resultados se pueden observar en la Figura 10.

Estos resultados muestran diferencias significativas en cuanto al factor laboral, indicando dificultades importantes en *memoria de reconocimiento de imágenes* en las personas mayores de 38 años que no están activas laboralmente, en comparación con las que sí lo están.

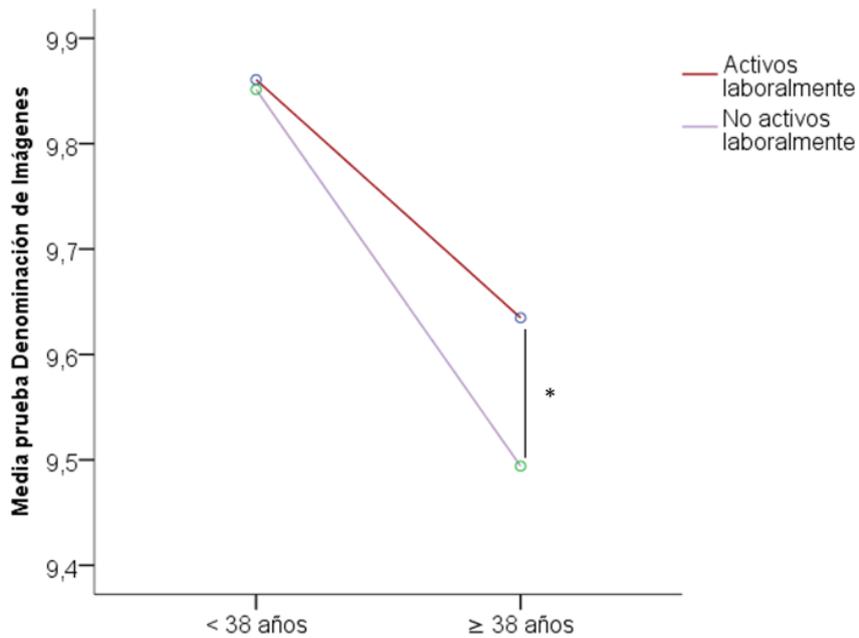


Las covariables que aparecen en el modelo se evalúan en los valores siguientes: Raven = 18,62

Figura 10. Efecto principal del factor LABORAL y LABORAL*EDAD, donde se pueden observar las diferencias entre grupos en la prueba reconocimiento de imágenes. ** $p < 0.001$

Respecto a la variable *Denominación de Imágenes*, los resultados muestran un efecto de la interacción entre los factores LABORAL*EDAD [$F(1,208)=4,980$; $p < 0,05$], donde las personas mayores de 38 años (9.49 ± 0.13) presentan puntuaciones inferiores que las personas menores de 38 años (9.86 ± 0.07), en el grupo de no activos laboralmente. En cambio, el grupo que está activo laboralmente mantiene las puntuaciones estables entre un grupo de edad y el otro en esta misma prueba. Los resultados en relación a estos últimos datos se pueden observar en la Figura 11.

Estos resultados nos indican que el hecho de estar activos laboralmente permite que las personas adultas con SD mantengan una mejor capacidad de *denominación visuoverbal de imágenes*.

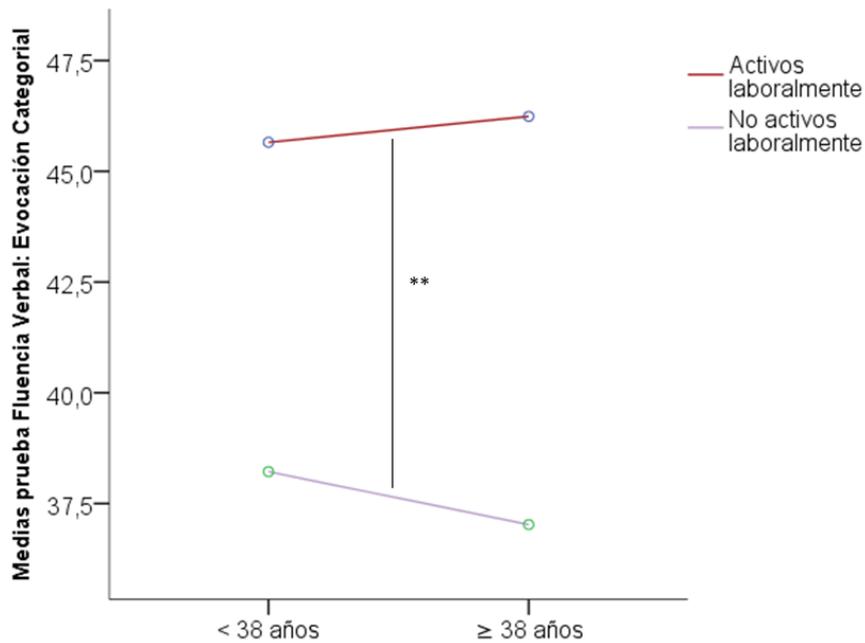


Las covariables que aparecen en el modelo se evalúan en los valores siguientes: Raven = 18,62

Figura 11. Efecto principal del factor LABORAL*EDAD, donde se puede observar el resultado de la prueba denominación de imágenes en los diferentes grupos de edad y situación laboral. * $p < 0.05$

Respecto a la variable **Fluencia Verbal**, los resultados muestran un efecto principal del factor LABORAL [$F(1,207)=17,969;p < 0,001$], donde las personas que no están activas laboralmente presentan puntuaciones inferiores ($37,621 \pm 1,519$) respecto a las personas que están activas laboralmente ($45,947 \pm 1,211$). Los resultados de las puntuaciones se pueden observar en la Figura 12.

Estos resultados indican que las personas que no están activas laboralmente presentan dificultades en la capacidad de *evocación de palabras* en comparación con las personas que están activas laboralmente, por lo que estos últimos presentan una mejor capacidad de expresión oral. Además, estos resultados demuestran que el hecho de estar activo laboralmente potencia o mejora su capacidad de fluencia verbal.

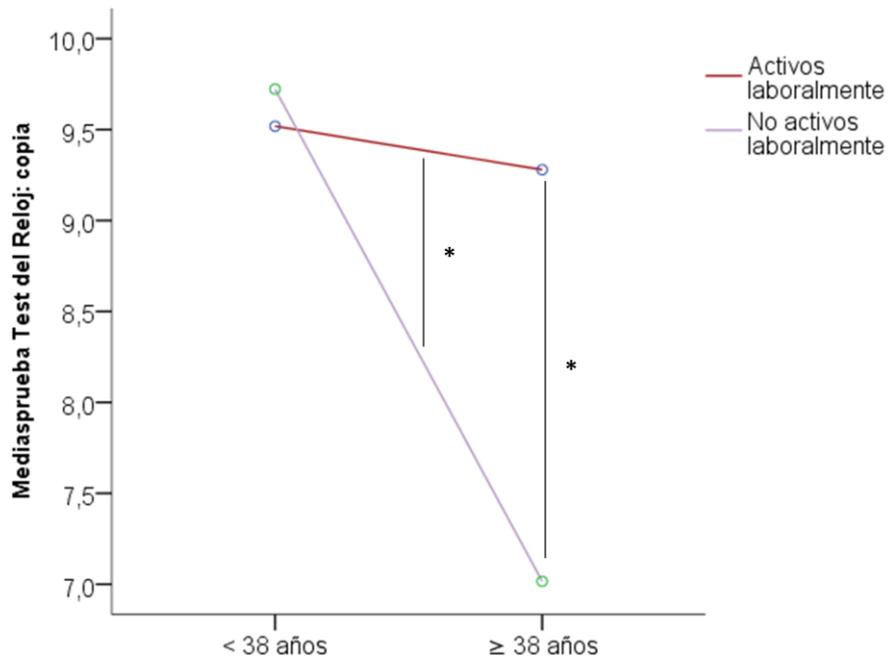


Las covariables que aparecen en el modelo se evalúan en los valores siguientes: Raven = 18,66

Figura 12. Efecto principal del factor LABORAL, donde se puede observar el resultado de la prueba fluencia verbal en los diferentes grupos de edad y situación laboral. ** $p < 0.001$

Respecto a la variable *Test del Reloj-Copia*, los resultados muestran un efecto principal del factor LABORAL [$F(1,200)=3,964;p < 0,05$], donde los participantes que están activos laboralmente (9.39 ± 0.32) presentan mejores puntuaciones que las personas que no están activas laboralmente (8.37 ± 0.39). Existe un efecto de la interacción entre los factores LABORAL*EDAD [$F(1,200)=5,972;p < 0,05$], donde las personas mayores de 38 años que están activas laboralmente (9.28 ± 0.54) presentan mejores puntuaciones que las personas mayores de 38 años que no están activas laboralmente (7.02 ± 0.65). Los resultados de las diferencias entre grupos se pueden observar en la Figura 13.

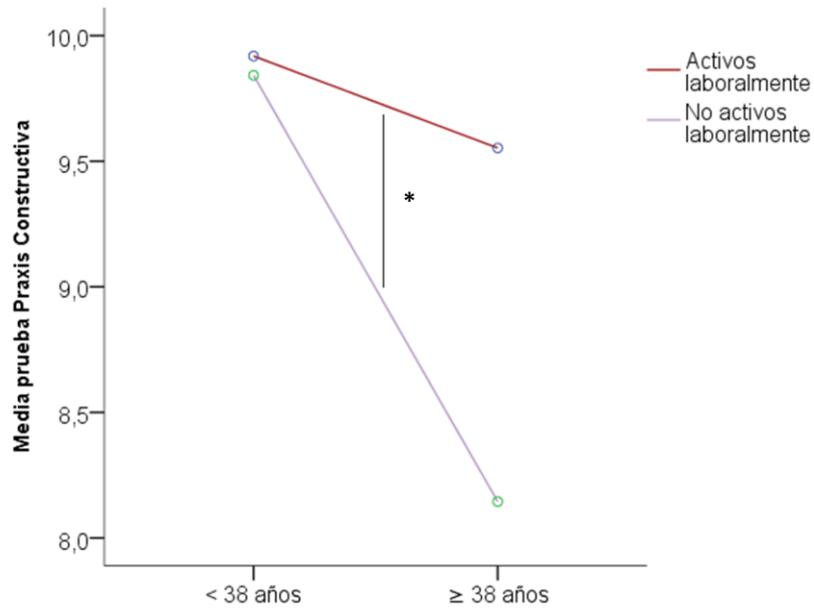
Estos resultados indican que los participantes que están activos laboralmente presentan una mejor *capacidad de planificación y ejecución motora* que los participantes que no están activos laboralmente.



Las covariables que aparecen en el modelo se evalúan en los valores siguientes: Raven = 18,82

Figura 13. Efecto principal del factor LABORAL y LABORAL*EDAD, donde se pueden observar las diferencias entre grupos.* $p < 0.05$

Respecto a la variable *Praxis Constructiva*, los resultados también muestran un efecto principal del factor LABORAL [$F(1,209)=4,362;p < 0,05$], donde las personas que no están activas laboralmente (8.99 ± 0.27) presentan puntuaciones inferiores respecto a las personas que están activas laboralmente (9.73 ± 0.22). Los resultados de las diferencias entre grupos se pueden observar en la Figura 14.



Las covariables que aparecen en el modelo se evalúan en los valores siguientes: Raven = 18,62

Figura 14. Efecto principal del factor LABORAL, donde se puede observar el resultado de la prueba praxis constructiva en los diferentes grupos de edad y situación laboral. * $p < 0.05$

Así pues, una vez redactados los resultados donde se han obtenido diferencias significativas en referencia a la actividad laboral y la edad, en la siguiente tabla se pueden observar las diferencias de medias, las desviaciones estándar y las diferencias entre grupos en función de la edad y según la actividad laboral de todas las pruebas neuropsicológicas administradas (ver tabla 20).

Tabla 20.

Puntuaciones directas, desviaciones estándar y diferencias entre grupos de todas las pruebas neuropsicológicas administradas según grupos de edad y actividad laboral mediante el análisis de covariancia.

	< 38 años		≥ 38 años		Diferencias entre grupos
	No activo laboral (a) M(DS)	Activo laboral (b) M(DS)	No activo laboral (c) M(DS)	Activo laboral (d) M(DS)	
Memoria					
Memoria recuerdo de imágenes	3.84 (1.62)	4.59 (1.56)	3.58 (1.77)	3.97 (1.46)	b,d>a,c*
Memoria reconocimiento de imágenes	9.58 (1.23)	9.49 (1.20)	7.58 (3.21)	9.44 (0.77)	b,d>a,c***; a,d>c***
Memoria verbal de palabras	2 (1.29)	2.34 (1.06)	1.65 (1.35)	2 (1.19)	
Atención					
Dígitos Directos	4.95 (2.04)	5.83 (2.09)	4.64 (2.34)	5.81 (2.51)	
Span Dígitos	2.88 (0.9)	3.18 (0.85)	2.82 (1.09)	3.34 (0.96)	
Lenguaje					
PPVT	67.37 (21.52)	76.81 (23.31)	64.08 (35.50)	77 (34.65)	
Denominación de imágenes	9.84 (0.53)	9.88 (0.36)	9.46 (1.10)	9.64 (1.01)	a>c*
Denominación objetos/partes cuerpo	9.86 (0.48)	9.85 (0.43)	9.73 (0.72)	9.89 (0.39)	
Total denominación	19.70 (0.89)	19.52 (1.60)	19.19 (1.41)	19.53 (1.08)	
Lenguaje espontáneo	4.46 (1.51)	5 (1.26)	3.96 (1.75)	4.56 (1.90)	
Fluencia verbal	37.02 (13.77)	46.93 (11.83)	34.28 (15.12)	46.58 (15.26)	b,d>a,c**
Funciones ejecutivas					
FFEE Cats&Dogs	4.15 (1.38)	4.25 (1.70)	3.38 (2.71)	3.83 (2.71)	
Velocidad	32.26 (17.34)	27.70 (16.45)	41.79 (35.78)	33.47 (21.82)	
Test reloj:orden	7.76 (4.18)	8.158 (2.73)	6.18 (5.25)	7.458 (4.04)	
Test reloj:copia	9.58 (3.53)	9.69 (2.42)	6.56 (5.09)	9.35 (3.43)	b,d>a,c*; d>c**
Praxis					
Praxis constructiva	9.59 (2.41)	10.22 (2.20)	7.46 (3.53)	9.64 (2.76)	b,d>a,c*
Praxis ideacional	9.54 (1.56)	9.62 (1.28)	9.28 (1.51)	9.50 (1.08)	
Imitación post. Bilateral	6.81 (1.30)	7.08 (1.35)	6.38 (1.69)	6.78 (1.74)	

Nota. M=Media; DS=Desviación Estándar

***p<0,001, **p<0,01,*p<0,05

6.2.3. Resultados en relación al tercer objetivo: rendimiento neuropsicológico en función del género y la edad

A continuación se describen los resultados referentes a la relación entre el rendimiento neuropsicológico y el género, en base al tercer objetivo de la presente tesis:

Objetivo 3. *Determinar las posibles diferencias en el rendimiento neuropsicológico en las personas con SD en función del género (masculino y femenino) y la edad.*

El rendimiento neuropsicológico se evaluó mediante el SAS-NPS, empleado para esta tesis. Con el objetivo de estudiar las posibles diferencias en el rendimiento neuropsicológico de los hombres y de las mujeres con SD en función de la edad, se dividió la muestra en dos grupos de edad (Grupo 1 y Grupo 2), subdivididos por género (masculino y femenino) (ver tabla 21). Así las puntuaciones de los sujetos con SD de los grupos de género masculino y femenino fueron sometidas al mismo análisis estadístico que el realizado anteriormente, el análisis de covariancia (ANCOVA). Con este análisis seguimos controlando el efecto de la variable extraña, correspondiente al rendimiento cognitivo general.

Tabla 21.
Descriptivos de la muestra según género y edad.

Variable	n	Edad M (DS)	Rango
<i>Grupo 1. < 38 años</i>			
Masculino	79	29.2(5.71)	19-37
Femenino	73	28.7(5.26)	20-37
<i>Grupo 2. ≥ 38 años</i>			
Masculino	30	44.2(5.53)	38-60
Femenino	35	43.6(5.79)	38-62

Se calcularon las medias aritméticas y las DS de las puntuaciones obtenidas de los grupos seleccionados por género y edad, exponiéndose también los resultados del estudio comparativo del rendimiento neuropsicológico en las variables estudiadas con el SAS-NPS entre los sujetos de género masculino y femenino distribuidos por grupos de edad (ver tabla 22). Así, los resultados encontrados reflejan que los grupos definidos por la variable género y grupo de edad presentan un rendimiento neuropsicológico similar,

dado que en todas las variables estudiadas los valores de significación fueron superiores a 0,05 (ver tabla 22), por lo que no difieren significativamente.

Tabla 22.

Estadísticos descriptivos y estudio comparativo del grupo de sujetos de género masculino y femenino según los grupos de edad en las variables neuropsicológicas evaluadas

	< 38 años		≥ 38 años		p
	Hombres M(DS)	Mujeres M(DS)	Hombres M(DS)	Mujeres M(DS)	
Memoria					
Memoria recuerdo de imágenes	4.59(1.72)	4.03(1.46)	3.83(1.42)	3.79(1.76)	0.31
Memoria reconocimiento de imágenes	9.60(1.19)	9.44(1.22)	8.97(2.15)	8.39(2.49)	0.40
Memoria verbal de palabras	2.19(1.18)	2.24(1.14)	1.90(1.20)	1.82(1.33)	0.63
Atención					
Dígitos directos	3.05(0.95)	3.10(0.79)	3.19(0.75)	3.10(1.25)	0.43
Span Dígitos	3.05(0.95)	3.10(0.79)	3.19(0.75)	3.10(1.25)	0.43
Lenguaje					
PPVT	73.53(23.10)	73.12(23.17)	74.07(35.84)	69.56(35.23)	0.29
Denominación de imágenes	9.80(0.54)	9.93(0.25)	9.62(1.05)	9.52(1.06)	0.21
Denominación objetos/partes cuerpo	9.82(0.50)	9.89(0.39)	9.76(0.69)	9.88(0.41)	0.75
Total denominación	19.49(1.49)	18.68(1.26)	19.38(1.26)	19.39(1.97)	0.66
Lenguaje espontáneo	4.81(1.32)	4.79(1.45)	4.07(2.05)	4.52(1.66)	0.39
Fluencia verbal	43.05(13.07)	43.61(13.86)	41.45(16.99)	41.63(15.85)	0.62
Funciones ejecutivas					
Cats&Dogs	4.25(1.88)	4.18(1.23)	3.76(1.59)	3.55(2.47)	0.65
Velocidad	28.44(17.42)	30.29(16.33)	39.74(36.27)	33.07(14.48)	0.30
Test reloj: orden	7.75(2.77)	8.30(3.85)	7.19(4.71)	6.63(4.79)	0.29
Test reloj: copia	9.88(2.58)	9.39(3.14)	8.64(4.04)	7.77(4.72)	0.56
Praxis					
Praxis constructiva	10.01(2.23)	9.96(2.38)	9.34(3.03)	8.18(3.42)	0.05
Praxis ideacional	9.36(1.81)	9.83(0.63)	9.48(1.25)	9.34(1.31)	0.10
Imitación post. bilateral	6.73(1.46)	7.26(1.34)	6.45(1.92)	6.76(1.54)	0.42

M=Media; DS=Desviación Estándar

*p<0,05

**p<0.001

6.2.4. Resultados en relación al cuarto objetivo: detección temprana de los cambios neuropsicológicos

A continuación se describen los resultados referentes a la detección temprana de los cambios neuropsicológicos, en base al cuarto objetivo de la presente tesis:

Objetivo 4. Establecer las bases para una detección temprana de los cambios neuropsicológicos que puedan ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD.

Para poder conocer adecuadamente el proceso de envejecimiento de las personas con SD es importante la detección temprana de los cambios neuropsicológicos que puedan ir apareciendo. En este sentido, los resultados obtenidos nos indican cambios significativos en las funciones cognitivas correspondientes a la *memoria de reconocimiento de imágenes, la denominación de imágenes, las funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuocconstructivas, así como en la capacidad de praxis constructiva*. Cabe destacar también la importancia de los resultados que muestran una tendencia al declive como la capacidad de control inhibitorio y la velocidad de procesamiento. Así como también debemos destacar las funciones cognitivas que no presentan cambios significativos, por lo que se mantienen estables.

Una vez obtenidos los resultados cuantitativos del rendimiento cognitivo de los participantes (tabla 19), se exponen las funciones cognitivas que han presentado cambios significativos en relación a la edad:

- *Memoria reconocimiento de imágenes* → dificultades en la capacidad de memoria de reconocimiento de imágenes.
- *Denominación de imágenes* → declive en la capacidad de denominación visuoverbal.
- *Test del reloj copia* → declive en el rendimiento de las funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuocconstructivas (planificación y ejecución motora).
- *Praxis constructiva* → declive en la capacidad visuocconstructiva.

Y por último, las funciones cognitivas que **no presentan cambios significativos** en ninguno de los factores analizados son:

- **Memoria verbal** → la capacidad de aprendizaje de palabras y/o memoria de las tres palabras aprendidas anteriormente se mantiene estable.
- **Atención/Dígitos directos** → la capacidad de procesamiento secuencial, habilidad con los números y memoria verbal a corto plazo se mantiene estable.
- **Lenguaje espontáneo** → la capacidad verbal se mantiene estable.
- **Test del reloj orden** → la capacidad de abstracción de la información semántica, así como la memoria visuoespacial no presenta cambios significativos.
- **Praxis ideomotora** → la capacidad de selección, secuenciación y orientación espacial de movimientos implicados en los gestos se mantiene estable.
- **Praxis ideacional** → la capacidad de concebir de qué manera debe organizarse el gesto se mantiene estable.

En la tabla 23 se expone la estabilidad y los cambios observados en las funciones cognitivas evaluadas en los participantes mayores de 38 años en comparación a los más jóvenes.

Tabla 23.

Funciones cognitivas que presentan deterioro o se mantienen estables en los participantes mayores de 38 años respecto a los menores de 38 años.

Declive de las funciones cognitivas	Estabilidad de las funciones cognitivas
Denominación de imágenes	Memoria verbal
Praxis constructiva	Atención/dígitos directos
Memoria reconocimiento de imágenes	Lenguaje espontáneo
Test del reloj copia	Test del reloj orden
	Praxis ideomotora
	Praxis ideacional

A modo de **resumen**, en este apartado se han presentado las funciones cognitivas que presentan cambios en el proceso de envejecimiento de las personas con SD así como también las funciones cognitivas que se mantienen estables, pudiendo realizar así una adecuada detección temprana de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD.

7. DISCUSIÓN

7.1. Evaluación de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento

- Instrumentos de evaluación neuropsicológica

7.2. Evolución de los cambios neuropsicológicos

7.3. Beneficios de la actividad laboral en el rendimiento neuropsicológico

7.4. Rendimiento neuropsicológico en función del género y la edad

7.5. Detección temprana de los cambios neuropsicológicos

7.6. Limitaciones y consideraciones futuras

7. DISCUSIÓN

En este capítulo relacionaremos la metodología y los resultados obtenidos en esta investigación con los objetivos presentados, en base a la literatura previa. Finalmente se incluyen las limitaciones y las futuras líneas de investigación.

Los objetivos de la presente tesis plantean que las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años presentarán cambios neuropsicológicos significativos en relación a las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 19 y los 38 años, teniendo en cuenta la edad cronológica y el rendimiento cognitivo general de cada persona. Para la evaluación de los cambios cognitivos se han administrado pruebas neuropsicológicas, utilizadas en investigaciones anteriores que constituyen el llamado *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)*. También se ha determinado la relación entre las funciones cognitivas, la edad, el factor laboral y el género.

Los resultados de esta tesis apoyan hallazgos encontrados en el campo de la neuropsicología y la discapacidad intelectual, además de aportar nuevos conocimientos en lo referente al estudio de las funciones cognitivas a través de la evaluación neuropsicológica en el proceso de envejecimiento de las personas con SD.

7.1. Evaluación de los cambios neuropsicológicos en el envejecimiento

El principal objetivo del estudio consiste en la **detección de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento** de las personas adultas con SD, la cual debe realizarse a partir de medidas de evaluación adecuadas para este colectivo en particular. Disponer de un patrón cognitivo característico de las personas adultas con SD es fundamental para valorar el deterioro en su proceso de envejecimiento, por lo que resulta imprescindible realizar estudios que permitan determinar este patrón de deterioro y así poder valorar la progresión de los déficits y la posible evolución a la demencia (Benejam, 2009). La valoración de la progresión de los cambios cognitivos en el proceso de envejecimiento es un hecho que justifica la realización del presente trabajo, teniendo en cuenta el aumento de la esperanza de vida. En este sentido, cabe tener en

consideración que actualmente el 80% de las personas con SD llegan a vivir más de 50 años, lo cual plantea nuevos interrogantes sobre su proceso de envejecimiento, constituyendo un hecho social emergente (Aguado & Alcedo, 2004; Bejarano & García, 2009; Berzosa, 2013; Brown et al., 2001; Carmeli et al., 2004; Farriols, 2012; Head et al., 2012; Lott & Dierssen, 2010; Pérez, 2006; Prasher, 2005).

De los estudios revisados en la literatura previa, se observa que aún hay relativamente pocas investigaciones en las que se haya hecho un seguimiento riguroso de las características cognitivas, conductuales y emocionales en la etapa adulta de las personas con SD, para facilitar una precisa **detección y prevención del deterioro cognitivo** en su proceso de envejecimiento. Algunas de estas investigaciones han valorado funciones aisladas, especialmente el lenguaje, pero no han integrado la globalidad de las funciones cognitivas. En este sentido, destacamos el estudio de Ribes y Sanuy (2000) en el que se describe que las personas con SD mayores de 38 años manifiestan una mayor probabilidad de desarrollar un deterioro cognitivo en las áreas de lenguaje y coordinación visuomotora similar a la demencia tipo Alzheimer. Siguiendo esta línea, diversos autores indican la necesidad de realizar estudios que permitan determinar este patrón de deterioro para poder valorar la progresión de los déficits y su posible evolución a demencia (Benejam, 2009).

Los diferentes estudios transversales indican que a medida que avanza la edad se va manifestando un declive en áreas como *la memoria, los aprendizajes, el lenguaje, las habilidades visuoespaciales, el control de la atención y la velocidad de procesamiento*, percibiéndose también una disminución en la conducta adaptativa (Krinsky-McHale et al., 2008). Sin embargo, los primeros cambios que habitualmente aparecen en las personas con SD, y que a veces son difíciles de precisar, son los cambios de tipo emocional y conductual (Ball et al., 2006, 2008). En este sentido, Ghezzi et al. (2014), comprobaron que las personas con SD mayores de 40 años presentaban un declive tanto en las funciones neuropsicológicas como en las habilidades adaptativas, si se las compara con grupos de personas más jóvenes, especialmente en las habilidades de lenguaje y la memoria a corto plazo, las funciones del lóbulo frontal, en las habilidades visuoespaciales y en la conducta adaptativa. Estos mismos autores observaron que en el envejecimiento sin demencia declinaba la comprensión verbal y había un mayor aislamiento social, pérdida de interés y mayor cansancio en las tareas cotidianas.

Con la finalidad de disponer de un perfil neuropsicológico en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, se planteó la realización de este **estudio multicéntrico**, que ha permitido establecer las bases del **perfil cognitivo** de las personas adultas con SD. En este estudio multicéntrico se pudieron reclutar participantes de 17 de las 26 instituciones y fundaciones españolas y sud-americanas contactadas al comenzar la investigación. Así pues, en el presente estudio han participado un total de 217 personas adultas con SD que presentan una DI leve o moderada, de edades comprendidas entre los 19 y los 62 años. Es uno de los estudios con una muestra más amplia y representativa realizada en nuestro país que incluye las valoraciones del rendimiento neuropsicológico de un número amplio y representativo de la población.

El contexto de muchas de las instituciones que han participado en el estudio sigue la metodología de Empleo con Apoyo, motivo por el cual las características de las personas participantes son particulares, dado que trabajan en un entorno normalizado y continúan su proceso de formación a lo largo de la etapa adulta. Así mismo, la mayoría de estas personas participan en programas de estimulación cognitiva e intervención neuropsicológica adecuados a sus necesidades que promueven la autonomía y favorecen un envejecimiento activo y saludable. Se considera muy importante preparar a estas personas que inician o ya han iniciado la etapa adulta mediante la programación de una intervención dirigida a la estimulación de las habilidades cognitivas, de apoyo psicológico y de ayuda en la programación de una vida rica en actividades sociales, físicas, relacionales, entre otras. Todo ello conlleva poder favorecer el mantenimiento de las capacidades y competencias personales y fomentar un mayor grado de autonomía y de calidad de vida (Fernández et al., 2011).

Se trata de uno de los primeros trabajos realizados en nuestro país sobre el beneficio de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, teniendo en cuenta que hasta ahora diversos autores han señalado que se han observado cambios importantes en las personas con DI que desempeñan una actividad laboral como consecuencia de su proceso de envejecimiento, haciendo especial hincapié en los cambios de personalidad y los cambios en la productividad laboral, aunque sus estudios no se centran exclusivamente en las personas con SD (Bejarano & García, 2009; Escolar, 2002; Vicente, 2005). Por todo ello, se ha tenido en

cuenta también el estudio realizado por Koine-Aequalitas y FEAPS Navarra (2005), que indica que las personas con SD mayores de 30 años y activos laboralmente, presentan necesidades específicas a nivel físico y cognitivo. Los autores destacan la necesidad a nivel cognitivo de tener en consideración todo lo relacionado con las necesidades de los trabajadores para una mejor comprensión de las órdenes, los procesos y todo lo relacionado con el procesamiento de la información requerida en su puesto y en su entorno laboral.

Así pues, este estudio ha permitido establecer las bases del **perfil cognitivo** de las personas adultas con SD. Disponer de un perfil neuropsicológico nos ha planteado el interés por conocer de qué manera la participación activa en la sociedad por parte de estas personas está incidiendo en la etapa adulta, cómo se manifiestan los diferentes factores cognitivos y de qué forma se comienzan a mostrar los primeros indicadores del proceso de envejecimiento. El seguimiento de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento permite hacer una adecuada prevención y una temprana detección de los cambios cognitivos que pueden ir apareciendo a lo largo del proceso de envejecimiento, con el fin de promover su autonomía y favorecer una buena calidad de vida. Por otra parte, conocer la evolución de su perfil neuropsicológico a nivel cognitivo antes de la aparición de los primeros signos de deterioro, ayuda a desarrollar sistemas de detección precoz y medidas de prevención adecuadas.

Instrumentos de evaluación neuropsicológica

En los últimos años se ha ido avanzando en la evaluación neuropsicológica y en la adaptación de instrumentos para valorar los cambios cognitivos que pueden ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, con la finalidad de atender a sus necesidades y garantizar que gozan de una buena calidad de vida. Diversos autores destacan la necesidad de realizar **exploraciones neuropsicológicas** a las personas con SD antes de la existencia de un diagnóstico de demencia, dado que si se realiza la exploración en fases muy avanzadas se reducen las posibilidades de intervención y tratamiento. Así pues, se debe disponer de métodos eficaces para poder determinar con precisión si presentan cambios leves en su rendimiento neuropsicológico presentando un deterioro inicial, lo cual puede indicar que podemos estar frente a

estadios precoces que pueden acabar en demencia (Esbensen, 2011; Esteba-Castillo et al., 2013).

Por lo tanto, hay que tener en cuenta la importancia de desarrollar herramientas diagnósticas que permitan una adecuada evaluación de las funciones cognitivas, debido a que el diagnóstico de deterioro cognitivo en las personas con SD es difícil (O’Caoimh, et al., 2013). Las pruebas que se utilizan en la población general también se utilizan con o sin modificaciones, o bien, se desarrollan pruebas específicamente para la población con DI (Prasher, 2005). En este sentido, para el presente estudio se ha elaborado el *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)*, que está constituido por un conjunto de pruebas obtenidas de diferentes baterías neuropsicológicas validadas para el conjunto de población española, y está formado también por algunas pruebas elaboradas *ad hoc* para la realización de este estudio. Este conjunto de pruebas ha sido aplicado también a los participantes que provienen de las instituciones sudamericanas dado que utilizamos el castellano como idioma de evaluación. Se incluyen pruebas para evaluar diferentes funciones cognitivas, como la memoria, la atención, el lenguaje, las funciones ejecutivas y las praxis, con la finalidad de valorar de forma conjunta dichas funciones.

De acuerdo con Rodríguez (2009) la selección de las pruebas tuvo en cuenta las funciones que se pretendían evaluar, así como el orden de la administración, para evitar interferencias entre las funciones evaluadas y el número de sesiones necesarias para evitar la fatiga del participante. Así mismo, se tuvo en cuenta la adecuada comprensión de las instrucciones de las pruebas, así como la motivación para realizar la evaluación y las variables propias del participante, teniendo en cuenta la edad, la inteligencia premórbida, el nivel educacional, el género y los problemas físicos y psicológicos que pudieran acompañar al SD, como por ejemplo un diagnóstico de enfermedad neurológica o de enfermedad mental grave, así como la presencia de alteraciones sensoriales (Barnes et al., 2004; Corral et al., 2006; Groth-Marnat, 2000; Howieson et al., 2006; Hyde, 2014; Kaplan, et al., 2009). Todos estos criterios de inclusión y exclusión se consideraron para la selección de variables de la muestra de estudio.

El *SAS-NPS* se puede considerar un **test breve o de cribado** (*screening*) constituyendo el primer paso para la detección de trastornos cognitivos (Lezak et al., 2004; Peña-Casanova, 2006). Mediante su administración podemos obtener una valoración general y básica del estado cognitivo, detectando las áreas que podrían estar inicialmente más afectadas. De esta forma podemos disponer de una primera valoración que nos permite determinar la necesidad de administrar un protocolo más amplio y específico de detección del deterioro cognitivo. De acuerdo con Fletcher y Fletcher (1996), con esta valoración no pretendemos establecer un diagnóstico, sino que lo utilizamos para identificar rasgos cognitivos fundamentales de los participantes, ya que son las pruebas diagnósticas administradas cuando los participantes obtienen valores positivos en el *screening*, las que permiten establecer o confirmar un diagnóstico,

Las habilidades cognitivas de la mayoría de las personas con SD se encuentran por debajo de la media de la población general, por lo que se recomienda utilizar instrumentos especialmente diseñados para evaluar rendimientos cognitivos más bajos (Esteba-Castillo et al., 2013). Así pues, se realizó una validación de contenido de cada una de las pruebas que conforman el *screening SAS-NPS*, mediante una consulta a jueces expertos, que consistió en obtener evidencias de la validez de las pruebas basadas en su contenido, donde se apreciaba la calidad del contenido de los tests (Prieto & Delgado, 2010). Una vez realizada la validación, se comprobó que las 15 pruebas neuropsicológicas utilizadas eran representativas para evaluar los indicadores de deterioro cognitivo en las personas adultas con SD. Además de la validación, se comprobó que las pruebas utilizadas habían sido incluidas en otras investigaciones anteriores, lo cual era indicativo de la relevancia de las mismas para la evaluación del deterioro cognitivo.

Así pues, la Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven (RCPM; Raven, 1996), ha sido utilizada en investigaciones previas con personas con SD y es considerada especialmente adecuada para esta población, evaluando su **rendimiento cognitivo general** (Anastasi & Urbina, 1998; Brancal et al., 2001; Broadley & MacDonald, 1993; Brock & Jarrold, 2005; Buckley, 1995; Laws et al., 1996; Numminen et al., 2001; Rowe et al., 2006; Spreen & Strauss, 1991). Esta escala se suele aplicar en esta población por ser de aplicación más rápida y sencilla que las escalas General y Superior. Fue desarrollada para evaluar tanto a niños a partir de 5 años como

a población adulta, y está especialmente indicada para personas con dificultades lingüísticas debido a que no requiere respuesta verbal (Raven, 1996), siendo una de las características neuropsicológicas más afectadas en el SD (Chapman, 2003; Galeote et al., 2012; Miller, 1999; Rondal, 2000; Reynolds et al., 2009; Wong et al., 2015).

En cuanto a la **memoria**, el *SAS-NPS* incluye diferentes pruebas que evalúan *la memoria de imágenes a largo plazo, la memoria de reconocimiento de imágenes* y la capacidad de aprendizaje de palabras en la prueba de *memoria de palabras* (MMSE; Folstein et al., 1975). Se decidió evaluar estos tipos de memoria siguiendo con las aportaciones de varios autores que destacan que el perfil de cambios cognitivos en el proceso de envejecimiento, a pesar de ser marcadamente individual, afecta principalmente a la memoria, así como al lenguaje, las habilidades visuoestructurativas, las funciones ejecutivas y las praxis (Devenny et al., 2000; Palmer, 2006). Cabe destacar además que el deterioro de la memoria en las personas con SD es más rápido y precoz, por lo que es de relevante importancia su evaluación temprana (Devenny et al., 1996; Hawkins et al., 2003; Krinsky-McHale et al. 2005; Oliver et al., 1998).

En relación a la **atención**, se ha utilizado la prueba de Dígitos Directos, adaptada del subtest de Repetición de Dígitos K-ABC (Kaufman & Kaufman, 1997). Esta prueba representa una buena medida de procesamiento secuencial y evalúa también la habilidad con los números, la reproducción de un modelo y, sobre todo, la memoria verbal a corto plazo. La decisión de añadir este subtest también se basó en que esta prueba ha sido utilizada en diversos estudios previos con población con SD (Byrne et al., 1995; Laws & Gunn, 2002, 2004; Laws et al., 1996). En nuestro caso, se ha administrado una versión más reducida del subtest, siguiendo las aportaciones de los diferentes estudios revisados, siendo el número de ítems a administrar de 12 y la secuencia mayor de 5 dígitos. Se sabe que en las personas con SD la capacidad de captación y retención de información visual es mayor que la auditiva. La mayoría es capaz de repetir entre 3 y 4 dígitos tras escucharlos y, sin embargo, con ítems visuales el margen de retención oscila entre 3 y 5 elementos. Este hecho se debe, probablemente, a una mayor desestructuración de las áreas corticales de asociación auditiva que de las de asociación visual (Flórez, 2012; Hodapp et al., 1992). Es importante destacar que la población

general llega a repetir hasta 7 o más dígitos a partir de los 6/7 años (Jarrold & Baddeley, 1997; Jarrold et al., 1999; Vicari et al., 1995), en cambio, las personas con SD demuestran una capacidad para recordar dígitos igual o inferior a 4 cifras (Baddeley, 1999).

En cuanto al **lenguaje y la comunicación**, se han utilizado diferentes pruebas para evaluar las habilidades lingüísticas de los participantes. La decisión de evaluar el rendimiento lingüístico se apoya en los autores que plantean que las habilidades de producción verbal se deterioran antes que las de comprensión y de forma más acentuada de lo que se observa en personas con otro tipo de DI (Finestack & Abbeduto, 2010; Iacono et al., 2010; Ribes & Sanuy, 2000). Estos autores ponen de manifiesto la necesidad de realizar estudios más exhaustivos, basados en medidas directas de distintos procesos verbales, permitiendo determinar cuándo comienza exactamente el declive verbal, a qué proceso afecta en mayor medida y si este declive es diferente en personas con SD con o sin enfermedad de Alzheimer (Iacono et al., 2010; Orange & Zanon, 2005; Roberts et al., 2007). Mediante el *SAS-NPS* se evalúa la capacidad de *lenguaje espontáneo*, por lo que se ha utilizado la Descripción de la lámina, adaptada del Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica- PIEN: “Test Barcelona” (Peña-Casanova, 1991). Tal y como se ha indicado en diversos estudios, las personas con SD presentan dificultades importantes en las áreas de lenguaje, especialmente en la expresión. En este sentido, es importante destacar algunos estudios que sugieren que las personas con SD tienen también debilidades en el uso de los tiempos verbales que les dificulta la comunicación (Cleland et al., 2010; Finestack & Abbeduto, 2010).

En cuanto a la *denominación visuoverbal*, cuando se investiga utilizando tareas de denominación y decisión léxica, se trabaja con la variable frecuencia léxica. Ello significa que las palabras que producen resultados más facilitadores son aquellas que son altamente frecuentes, familiares e imaginables. En este tipo de tareas interaccionan distintos niveles o fuentes de activación: léxica o formal, fonológica y semántica. Si la palabra es de alta frecuencia, la activación en los nodos léxicos es suficiente para dar una rápida respuesta sin que influya la retroactivación semántica, pero si el nodo léxico tiene una activación baja (baja frecuencia léxica), es normal que la activación semántica influya de manera importante (Caramazza & Mahon, 2003; Caramazza & Miozzo, 1998; Caramazza et al., 2000; Levelt, 1999, 2001; Levelt et al., 1999).

Por otra parte, la prueba Peabody Picture Vocabulary Test o Test de Vocabulario en Imágenes Peabody, PPVT-III (Dunn et al., 2006) se utiliza para evaluar el reconocimiento auditivo de palabras simples pronunciadas oralmente, por tanto, evalúa la *comprensión de vocabulario y/o el nivel de vocabulario receptivo*. Este test es especialmente adecuado aplicarlo a aquellas personas que no han desarrollado un sistema de indicación preciso y/o que tienen dificultades en el lenguaje expresivo, lo cual es habitual en las personas con SD (Lezak et al., 2004). De hecho, en el manual del test original se señala que es un instrumento de evaluación adecuado para personas con DI. Otra evidencia de su validez para el presente estudio hace referencia a la utilización de las versiones en inglés en numerosos estudios sobre SD, donde se evalúan las habilidades lingüísticas de los participantes relacionadas con la comprensión verbal (Chapman et al., 1990; Chapman et al., 1998; Frangou et al., 1997; Heath & Elliott, 1999; Krasuski et al., 2002; Pennington et al., 2003; Seung & Chapman, 2000). Esta prueba es una de las más utilizadas a nivel internacional, dado que resulta muy agradable para las personas evaluadas por las imágenes que presenta y la poca dificultad que representa para ellos. Así mismo, otra de las razones que justifican su elección es que se trata de una tarea asequible y es rápida de administrar.

Además de las pruebas anteriores, se realizó la evaluación de la *fluencia verbal* mediante la prueba de evocación categorial del Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (ITPA; Kirk et al., 1996). De esta forma se evaluó la capacidad del participante a partir del número de conceptos expresados verbalmente con la finalidad de observar el rendimiento verbal de los participantes del estudio.

Centrándonos en la evaluación de las **funciones ejecutivas**, se decidió utilizar la prueba Cats and Dogs Test (Gerstadt et al., 1994). En varias investigaciones con población infantil (Soprano, 2003) y con población con DI (Gerstadt et al., 1994; Willner et al., 2010), se han elaborado tareas similares al test de Stroop (Golden, 1978) pero utilizando material más sencillo como, por ejemplo, imágenes que representan el día y la noche, siendo el procedimiento similar al efecto de inhibición de dicho test. En nuestro estudio decidimos añadir la prueba Cats & Dogs Test ya que es una de las pocas que se utilizan para evaluar las funciones ejecutivas y la velocidad de procesamiento en las personas con SD. Utilizamos las imágenes de un perro y un gato dado que son dos imágenes altamente reconocibles, por lo que el ejercicio se hace más comprensible para ellos. Ha

sido elegida también por ser una prueba asequible, fácil de entender y rápida de administrar.

Se añadió también el Test del Reloj (orden y copia) (Cacho et al., 1999), ya que es una tarea comúnmente usada para evaluar el estado cognitivo de las personas adultas. Esta prueba aporta información sobre las **funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuoconstructivas**, así como **la planificación y la ejecución motora**, todas ellas implicadas en las funciones ejecutivas. Es importante destacar que su realización apenas está influenciada por el nivel de escolaridad, por lo que se trata de una prueba adecuada para las personas con SD de diferentes edades y con gran variabilidad intelectual.

Por último, se decidió evaluar las **praxis**, ya que las personas con SD generalmente muestran déficits en habilidades motoras de largo desarrollo (Palisano et al., 2001). Además, en cuanto al proceso de envejecimiento, se han observado ciertas dificultades prácticas a partir de los 40-50 años de edad en personas con SD (Dalton & Fedor, 1998; Dalton et al., 1999). Así pues, se evaluó la *praxis constructiva* mediante la adaptación del subtest de praxis constructiva gráfica del PIEN (Peña-Casanova, 1991), con la finalidad de conocer la capacidad visuoconstructiva de los participantes. Se evaluó también la *praxis ideomotora* mediante el test de imitación de posturas bilateral (Bergès & Lézine, 1975). La imitación de posturas evalúa la capacidad de ejecución motora, por lo que se observa la selección, secuenciación y orientación espacial de movimientos implicados en los gestos. Finalmente, se evaluó la *praxis ideacional* mediante la adaptación de la prueba obtenida del PIEN (Peña-Casanova, 1991), la cual explora la capacidad de realización de mímica y permite observar la capacidad de concebir de qué manera debe organizarse el gesto.

En **resumen**, la adecuación de los instrumentos de evaluación neuropsicológica utilizados en este estudio permite la detección de los cambios cognitivos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, obteniendo así una evaluación inicial de su rendimiento cognitivo.

7.2. Evolución de los cambios neuropsicológicos

En este apartado se discuten los resultados obtenidos en relación al **primer objetivo** planteado en la tesis, el cual hace referencia al análisis de la evolución de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, así como el patrón de deterioro cognitivo.

En un primer lugar, se realizó un **estudio piloto** en el que se evaluó el deterioro de las funciones cognitivas a nivel de memoria, atención y funciones ejecutivas, teniendo en cuenta la edad cronológica y el rendimiento cognitivo general, valorado mediante la Escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven (Raven, 1996). De acuerdo con Piantoni (2001), se ha dado especial relevancia al rendimiento cognitivo general, destacando que la edad cronológica se incrementa proporcionalmente pero de forma más rápida con respecto al rendimiento cognitivo general en personas con DI, al contrario que ocurre en personas sin discapacidad, en las que la edad cronológica se desarrolla de manera sincrónica con el rendimiento cognitivo general. Los resultados de este estudio piloto mostraron que el **rendimiento cognitivo general** parece tener una fuerte relación con las funciones cognitivas (atención, memoria y funciones ejecutivas). Por tanto, es fundamental tener en cuenta su valoración a la hora de la estandarización de las pruebas neuropsicológicas para la evaluación de las funciones cognitivas, especialmente la atención, memoria y funciones ejecutivas en adultos con SD en su proceso de envejecimiento. Una vez obtenidos estos resultados, tuvimos en cuenta la variable rendimiento cognitivo general en los resultados de la tesis, así como también se decidió evaluar a los participantes con las pruebas administradas en el estudio piloto (atención, memoria y funciones ejecutivas), dado que nos ofrecían datos relevantes en la detección de los cambios neuropsicológicos.

Posteriormente, se llevó a cabo el **estudio multicéntrico**, con la finalidad de determinar la evolución de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas con SD y establecer las bases del patrón de deterioro cognitivo. Los resultados obtenidos nos permiten explicar las diferencias entre los perfiles neuropsicológicos de las personas con SD menores y mayores de 38 años que han participado en la realización de este estudio, basándonos en estudios previos en los que se determina que

a esta edad ya se puede observar deterioro cognitivo asociado al proceso de envejecimiento (Carfi et al., 2014; Oliver et al., 1998; Ribes & Sanuy, 2000). La comparación entre las distintas variables neuropsicológicas estudiadas nos informa, en primer lugar, en qué medida se diferencian los grupos con SD en función de la edad y, al mismo tiempo, podemos observar cuáles son las variables que más se diferencian entre sí. Examinando los resultados de forma detallada, observamos diferencias significativas ($p < 0.05$) entre los grupos de participantes en las tareas que evalúan *memoria reconocimiento de imágenes, denominación de imágenes, funciones ejecutivas y praxis constructiva* (ver tabla 19).

En cuanto a la evaluación de la **memoria**, examinando los resultados obtenidos en la prueba de *memoria reconocimiento de imágenes*, observamos que las personas mayores de 38 años presentan puntuaciones significativamente inferiores ($p < 0.001$) que las personas menores de 38 años, indicando que la capacidad de memoria de reconocimiento visuo verbal presenta un declive importante durante el proceso de envejecimiento, manifestándose a partir de los 38 años. Estos resultados coinciden con los de Jarrold et al. (2008) en los que demuestran que las personas adultas con SD presentan déficits de memoria visual a largo plazo. Además, diferentes estudios plantean que los déficits de memoria son progresivos a medida que avanza la edad, asociados también a las dificultades de aprendizaje y compatibles con déficits de memoria espacial y de memoria de trabajo (Chang & Gold, 2008; Jarrold et al., 2008; Lockrow et al., 2012). Sin embargo, cabe destacar que las personas con SD tienen una capacidad de captación y retención de información visual mayor que la auditiva, siendo la memoria visual un punto fuerte en su perfil cognitivo (Carretti et al., 2013; Lanfranchi et al., 2013; McGuire & Chicoine, 2010). Por tanto, es importante realizar un buen entrenamiento cognitivo específico que trabaje este tipo de memoria, y así poderlos dotar de estrategias espontáneas que mejoren el rendimiento de su memoria (Ruiz et al, 1998, en Flórez & Ruiz, 2006). La capacidad de memoria de recuerdo de imágenes y memoria verbal no presentaron un declive significativo, aunque sí se observaron puntuaciones inferiores en el grupo de adultos mayores de 38 años. Estos resultados coinciden con los estudios de Lockrow, et al. (2012) y Tyrrell, et al. (2001), en los que se refiere que hay una mayor incidencia de deterioro de la memoria, sobre todo a corto plazo, en los adultos mayores de 35 años, siendo este deterioro más rápido

y precoz (Devenny et al., 1996; Hawkins et al., 2003; Krinsky-McHale et al., 2005; Oliver et al., 1998).

Por lo tanto, aunque la capacidad de memoria de reconocimiento de imágenes sea la única prueba de memoria en la que se han encontrado diferencias significativas, lo cual demuestra un deterioro en esta función específica, en el resto de pruebas relativas a la memoria de recuerdo de imágenes y la memoria verbal de palabras, el grupo de personas mayores de 38 años presenta también puntuaciones inferiores respecto al grupo de personas más jóvenes. Esta información nos revela la importancia del trabajo de la memoria en el proceso de envejecimiento, para así poder prevenir un deterioro precoz y dotar de estrategias que permitan la mejora de esta función. Es importante destacar que las personas con SD tienen dificultades para retener información, tanto para recibirla como para procesarla, así como para consolidarla y recuperarla (Flórez, 2012), lo cual refuerza la importancia del entrenamiento cognitivo dando estrategias para resolver las actividades de la vida diaria durante el proceso de envejecimiento. Así, el mantenimiento activo de las funciones cognitivas permitirá una mejor capacidad de reserva cognitiva, promoviendo la plasticidad cerebral (Fratiglioni, Paillard-Borg & Winblad, 2004).

Respecto a la evaluación de la **atención**, los resultados no mostraron diferencias en la comparación de los dos grupos de edad, por lo que podemos concluir que las personas con SD mayores de 38 años no presentan un deterioro importante respecto a esta función, en relación a la memoria a corto plazo y la *atención sostenida*, así como también en relación a la amplitud de la *memoria inmediata* evaluada mediante el span atencional. Estos resultados coinciden con los de Das et al. (1995) y Das y Mishra (1995), los cuales destacan que si encontraron diferencias significativas respecto al proceso atencional en personas adultas con DI pero mayores de 40 años, presentando déficits evidentes en tareas de atención selectiva y sostenida. Por otra parte, el estudio de Devenny et al., (2004) refiere un mayor deterioro en esta condición en personas con DI con una edad superior a los 50 años. Así pues, es posible que para observar un deterioro en esta función sea preciso realizar también una evaluación en edades más avanzadas. Sin embargo, es importante destacar que aunque no se hayan observado diferencias significativas, las puntuaciones presentan un leve descenso a partir de los 38 años, por lo que es interesante trabajar la tendencia a la distracción y la falta de

concentración, transmitiendo la motivación necesaria como factor clave de cualquier tipo de aprendizaje (García, 2000; Vived, 2006).

En el estudio de las **funciones ejecutivas** se observan diferencias significativas en la prueba del *Test del reloj: copia*, donde las personas mayores de 38 años presentan puntuaciones inferiores respecto a las personas más jóvenes. Estos resultados indican un declive significativo en su estado cognitivo general, específicamente en las funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuconstructivas, tales como la planificación y la ejecución motora. En la revisión de la literatura previa se ha podido observar que no hay cambios significativos en tareas de planificación, pero sí se han observado déficits en tareas que implican el control inhibitorio, teniendo en cuenta que la magnitud de estos cambios sigue siendo objeto de investigación y debate (Bexkens et al., 2014; Danielsson et al., 2010; Kittler, et al., 2006). Estos resultados coinciden con los observados en nuestro estudio en referencia a la capacidad de control inhibitorio, donde se observa una importante tendencia al declive en las personas mayores de 38 años, valorada con la prueba *Cats & Dogs* (Gerstadt et al., 1994). Así mismo, hemos podido observar una tendencia importante al enlentecimiento en la *velocidad de procesamiento* en los participantes mayores de 38 años. Estos resultados deben tenerse en cuenta ya que, como refieren Flórez y Ruiz (2006), en base a los aspectos cognitivos del SD, la propia afectación cerebral produce, en general, lentitud para procesar y codificar la información, así como dificultad para elaborarla y responder a sus requerimientos tomando decisiones adecuadas. En referencia a la prueba del *Test del Reloj: orden*, no se han observado diferencias significativas, aunque el grupo mayores de 38 años presenta puntuaciones inferiores, lo cual indica que las personas con SD mayores de 38 años no presentan dificultades importantes en abstracción semántica ni en memoria visuoespacial.

Por lo tanto, es recomendable la evaluación de las funciones ejecutivas, puesto que las pruebas que evalúan dichas funciones pueden ser sensibles a los cambios cognitivos propios de la aparición de la demencia (Strydom et al., 2009). Además, según Lanfranchi et al. (2010), es importante realizar dicha evaluación, ya que hay evidencias de la existencia de un declive temprano de las mismas en el curso de la demencia de los adultos con SD, aunque se sabe que el declive de las funciones ejecutivas es evidente desde la adolescencia.

En cuanto al estudio del **lenguaje y la comunicación**, hemos observado diferencias significativas en la tarea de *denominación de imágenes*, implicando dificultades en denominación visuoverbal de imágenes en los adultos mayores de 38 años. El déficit en esta prueba nos indica dificultades de acceso al léxico, es decir, de acceso al significado de la palabra y a toda la información vinculada a ella. Debemos partir de la base de que la capacidad de expresión representa un punto débil en el patrón neuropsicológico de las personas con SD, siendo una de las habilidades lingüísticas más afectadas (Dykens et al., 2006; Fidler et al., 2006; Galeote et al., 2012; Laws & Bishop, 2003). Los resultados obtenidos en la presente tesis son comparables a los de Ribes y Sanuy (2000), en los que hallaron un ligero descenso en las habilidades verbales en las personas mayores de 38 años con SD, coincidiendo con nuestro corte de edad. En referencia a la capacidad de *lenguaje espontáneo* se han observado puntuaciones ligeramente inferiores en los adultos mayores de 38 años, lo cual indica que no presentan un declive importante a partir de esta edad. Tampoco se observa un declive significativo en *denominación de objetos y partes del cuerpo*, en *fluencia verbal* y en la *comprensión de vocabulario* y el nivel de *vocabulario receptivo*. Estos resultados coinciden con los de Rondal y Comblain (2002), los cuales determinan que el procesamiento del lenguaje en los adultos con SD no presenta cambios significativos hasta la edad aproximada de 50 ó 60 años (Das et al., 1995; Das & Mishra, 1995; Rondal, 2006).

Así pues, es de relevante importancia el estudio exhaustivo de los procesos verbales de las personas con SD en su proceso de envejecimiento, dado que los estudios han determinado que las habilidades de producción verbal se deterioran antes que las de comprensión, y de forma más acentuada de lo que se observa en personas con otro tipo de DI (Finestack & Abbeduto, 2010; Iacono et al., 2010; Orange & Zanon, 2005; Ribes & Sanuy, 2000; Roberts et al., 2007). Por lo tanto, es fundamental planificar los programas de intervención temprana con el fin de mejorar o mantener las habilidades verbales en las personas mayores con SD, reduciendo así sus dificultades de procesamiento y expresión (Ronda & Comblain, 2002). Además, como plantea Rondal (2006), también durante la vida adulta se pueden seguir mejorando ciertos aspectos del lenguaje, teniendo en cuenta las necesidades de comunicación de la persona.

Por último, en el estudio de las **capacidades prácticas**, se han observado diferencias significativas en la capacidad de *praxis constructiva*, indicando que las personas con SD

mayores de 38 años presentan déficits en la capacidad visuoconstructiva, implicando dificultades para planificar. Nuestros resultados coinciden con los de Kittler, et al. (2004), en los que plantearon que las personas adultas con SD presentan una tendencia al declive de las funciones visuoconstructivas. Por lo tanto, los resultados encontrados aportan una evidencia más del deterioro de estas funciones en el proceso de envejecimiento, coincidiendo también con las aportaciones de Dalton y Fedor (1998) y Dalton, et al. (1999) quienes indicaron ciertas dificultades prácticas a partir de los 40 años de edad. Aún así, son necesarios más estudios que demuestren si existe o no dispraxia en la población adulta con SD, dado que es una de las características de la demencia tipo Alzheimer en la población general (Hanney et al., 2009). Cabe destacar que se han observado puntuaciones inferiores en la capacidad de praxis ideacional e imitación de posturas bilateral, por lo que las personas mayores de 38 años podrían presentar dificultades en la realización de las tareas destinadas a la evaluación de estas capacidades, aunque parece que mantienen una cierta estabilidad, dado que no presentan diferencias significativas con respecto al grupo de personas más jóvenes.

En **resumen**, los resultados obtenidos respecto a la evolución de los cambios neuropsicológicos confirman la *primera hipótesis* planteada en esta investigación, demostrando que los participantes mayores de 38 años presentan un rendimiento inferior en funciones específicas relacionadas con el lenguaje, la memoria, las funciones ejecutivas y las praxis.

7.3. Beneficios de la actividad laboral en el rendimiento neuropsicológico

En este apartado argumentamos los resultados obtenidos en relación al **segundo objetivo** planteado, el cual hace referencia al análisis del beneficio de la actividad laboral en el rendimiento cognitivo de las personas adultas con SD en su proceso de envejecimiento. Así, la comparación entre las distintas variables cognitivas en función de la actividad laboral que desarrollan y la edad de los participantes nos informa de los beneficios en su rendimiento cognitivo.

Antes de empezar la discusión de estos resultados, es importante recordar que el grupo que realiza actividad laboral es el formado por los participantes que están en situación

de Empleo con Apoyo, por lo que tienen un contrato laboral en una empresa ordinaria, así como los participantes que están realizando prácticas en una empresa ordinaria y, por último, los que están en Centros Especiales de Empleo. Todos ellos tienen un puesto de trabajo remunerado y están realizando un trabajo productivo. El segundo grupo está formado por los participantes que asisten a un Centro Ocupacional, a un Centro de Día, están de baja, en situación de desempleo o en otras situaciones no especificadas, pero en ningún caso considerados activos laboralmente.

A partir del análisis de los resultados obtenidos (ver tabla 20), podemos observar que la actividad laboral aporta beneficios en relación a la *memoria recuerdo de imágenes a largo plazo, memoria de reconocimiento de imágenes, fluencia verbal, funciones ejecutivas y praxis constructiva*. Esto indica que las personas que están activas laboralmente presentan un mejor rendimiento en las variables cognitivas mencionadas, pero sin especificar si existen diferencias según la edad. Además, estos resultados coinciden con diferentes investigaciones que demuestran que la actividad laboral aporta cambios significativos en diversas áreas de la persona, como la autonomía, las habilidades sociales, la planificación, la imagen personal y la expresión oral (Escobar, 2012; McGuire y Chicoine, 2010; Martinelli et al., 2011; Gutiérrez y Prieto, 2002). En conclusión, el hecho de trabajar aporta mejoras en diferentes aspectos cognitivos, por lo que una situación laboral activa facilitará un buen desarrollo de aspectos específicos relacionados con la memoria, las habilidades comunicativas, las funciones ejecutivas y las praxis.

Así pues, en cuanto al envejecimiento, es preciso tener en consideración la importancia de la inclusión laboral como un medio de actividad mental, física y relacional, siendo así un factor de protección del deterioro cognitivo prematuro que presentan las personas con SD.

Además de los beneficios de la actividad laboral en general, nos hemos centrado específicamente en sus beneficios en función de la edad, pudiendo observar los cambios neuropsicológicos de las personas adultas con SD en su proceso de envejecimiento que están activas o no laboralmente.

Los beneficios de la actividad laboral en relación con la edad se pueden observar en la evaluación de la *memoria de reconocimiento de imágenes, la denominación de imágenes y las funciones ejecutivas, tales como la planificación y la ejecución motora*. Así pues, estos resultados demuestran que la actividad laboral permite que las personas mayores de 38 años presenten un rendimiento cognitivo significativamente mejor en las funciones descritas ($p < 0.05$), en comparación con las personas adultas mayores de 38 años que no están activas laboralmente (ver tabla 20). Cabe destacar que pocos estudios han investigado específicamente los beneficios cognitivos que puede aportar la actividad laboral a este colectivo de personas. Nuestros resultados coinciden parcialmente con los de Su, et al. (2007) en los que demostraron que el grupo de participantes de su estudio que estaba activo laboralmente obtuvieron mejores resultados en las capacidades de atención, memoria, orientación espacio-temporal, codificación de símbolos, comprensión verbal y conducta adaptativa. Además, también complementan los resultados del estudio de Becerra, et al. (2008), en los que determinaron que las personas con DI en contextos laborales de empleo con apoyo pueden mejorar su capacidad de planificar, ejecutar y evaluar las tareas que se les demanda.

Por lo tanto, estos resultados añaden una evidencia científica más a los pocos estudios sobre la eficacia de la actividad laboral en la mejora del rendimiento cognitivo de las personas con SD, destacando que el empleo productivo puede favorecer el mantenimiento de funciones cognitivas, siendo un factor de protección del deterioro cognitivo prematuro que presentan las personas con SD. En este sentido, debemos tener en cuenta que la estimulación cognitiva y las condiciones de vida estimulantes en las que viven muchos de los participantes del presente estudio, puede favorecer el mantenimiento de sus funciones cognitivas y adaptativas. Por lo tanto, un entorno inclusivo se muestra como el más adecuado para favorecer el desarrollo de sus habilidades personales, cognitivas, sociales, comunicativas y funcionales básicas a lo largo de toda la vida. De esta manera se potencia el desarrollo y mantenimiento de las capacidades a nivel cognitivo, emocional y motivacional a lo largo de todo su proceso vital.

En **resumen**, los resultados obtenidos en esta investigación confirman la *segunda hipótesis* planteada, demostrando que la actividad laboral tiene beneficios sobre el rendimiento cognitivo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD, específicamente en las áreas de memoria, habilidades lingüísticas y funciones ejecutivas.

7.4. Rendimiento neuropsicológico en función del género y la edad

En este apartado consideramos los resultados obtenidos en relación al **tercer objetivo** planteado, el cual hace referencia al análisis de las posibles diferencias en el rendimiento neuropsicológico en las personas con SD en función del género y de la edad.

Estudios revisados en la literatura previa describen sobretodo la valoración de las diferencias de género en cuanto al rendimiento cognitivo en la población general, destacando ciertas diferencias, aunque todavía son poco concluyentes (Barroso, 1999). Estas diferencias hacen referencia a que las mujeres presentan mayores aptitudes para los aprendizajes verbales a diferencia de los hombres, los cuales parecen presentar mayores habilidades geométricas y de percepción espacial (Portellano, 1992). Así, se ha observado en las mujeres un mayor rendimiento en tareas que incluyen velocidad perceptiva, a diferencia de los hombres que muestran una mejor ejecución en habilidades espaciales (Springer & Deutsch, 2001; Voyer et al., 1995). Sin embargo, son escasos los estudios realizados en las personas con SD en cuanto a las diferencias de género y rendimiento cognitivo y, menos aún, los relativos al proceso de envejecimiento.

En esta tesis nos planteamos la necesidad de conocer el rendimiento cognitivo en función del género, con la finalidad de disponer de un mayor conocimiento que permita optimizar su proceso de envejecimiento. Los resultados obtenidos nos demuestran que no existen diferencias significativas en ninguna de las variables evaluadas, por lo que no parecen existir evidencias para concluir que el rendimiento cognitivo pueda ser diferente entre los hombres y las mujeres a medida que avanza su edad. Además, no sólo no se observan diferencias significativas, sino que el análisis de las medias revela un rendimiento considerablemente similar entre ambos (ver tabla 22).

Aunque los estudios de género en las personas con SD son escasos y no hay evidencias sobre su proceso de envejecimiento, estos resultados coinciden con los de García (2009) quien indicó que el rendimiento neuropsicológico estudiado en varones y mujeres con SD, tanto en edad infantil como adulta, fue similar. Por otra parte, debemos tener también en cuenta el estudio de De Sola et al. (2015) quienes concluyeron que el género influenciaba en las variables cognitivas, destacando que los hombres con SD obtuvieron puntuaciones inferiores en tareas de memoria episódica y ejecución motora en comparación con las mujeres. Además, Lund (1988) y Määta et al. (2006) mostraron que las mujeres con SD tienen un mayor nivel de funcionamiento cognitivo que los hombres. En este sentido, los resultados encontrados parecen diferenciarse de los de las personas de la población general en las que, según los estudios citados anteriormente, sí parece existir cierta evidencia en cuanto a las diferencias en el rendimiento cognitivo.

En **resumen**, los resultados obtenidos en relación a este objetivo confirman la **tercera hipótesis** planteada en esta investigación, mostrando que no existen diferencias entre el rendimiento cognitivo de las mujeres y los hombres con SD en su proceso de envejecimiento.

7.5. Detección temprana de los cambios neuropsicológicos

En este último apartado planteamos los resultados obtenidos en relación al **cuarto objetivo de la presente tesis que hace referencia** a la detección temprana de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD, con la finalidad de favorecer la prevención del deterioro cognitivo y de los procesos neurodegenerativos.

De acuerdo con la literatura previa, dado el aumento de la esperanza de vida de las personas con SD, los programas específicos de intervención deben responder a las demandas del proceso de envejecimiento, con la finalidad de que sea satisfactorio y digno (Aguado & Alcedo, 2004; Berzosa, 2013; Brown et al., 2001; Carmeli et al., 2004; Farriols, 2012; Head et al., 2012; Lott & Dierssen, 2010; Pérez, 2006; Prasher, 2005).

Para la realización de una correcta detección precoz de los cambios cognitivos en el proceso de envejecimiento es fundamental conocer el patrón de deterioro característico de las personas con SD, el cual, como ya está establecido, se puede manifestar de forma diferente al de la población general. Por tanto, es imprescindible el desarrollo de herramientas diagnósticas que permitan una adecuada evaluación de las funciones cognitivas en personas con SD en la edad adulta (Kerr, 2009). Además, según Trois et al. (2012), es necesario realizar un preciso diagnóstico diferencial del deterioro cognitivo con otras patologías acompañantes características del SD, para no poder confundir el diagnóstico, como el hipotiroidismo, la depresión, las alteraciones sensoriales, entre otras.

Los resultados obtenidos en nuestro estudio en relación al dicho objetivo aportan información sobre los cambios neuropsicológicos que presentan las personas adultas con SD a partir de los 38 años. Estos cambios hacen referencia a *la memoria de reconocimiento de imágenes, la denominación de imágenes, la planificación y la ejecución motora*, así como *la praxis constructiva*. Debemos tener en cuenta estos resultados que se muestran en la tabla 23, con la finalidad de plantear un plan de atención al proceso de envejecimiento y, así, poder incidir sobre todo en la estimulación y el trabajo centrado en estas áreas cognitivas tan importantes para el funcionamiento en las actividades de la vida diaria.

Nuestros resultados coinciden con la descripción del patrón de deterioro cognitivo de las personas con SD descrita por Kerr (2009). Además, también coinciden con otros estudios en los que se demuestra que los cambios cognitivos en las personas adultas con SD afectan principalmente a la memoria, el lenguaje, las habilidades visuoespaciales, las funciones ejecutivas y las praxis, a pesar de que el perfil de cambios cognitivos es marcadamente individual (Devenny et al., 2000; Palmer, 2006).

Dada la relevancia del estudio del rendimiento cognitivo en el proceso de envejecimiento de las personas con SD, es importante destacar que en los resultados obtenidos hay una serie de funciones cognitivas que parecen no deteriorarse a partir de los 38 años. Entre estas funciones cabe destacar *la memoria verbal, la atención, el lenguaje espontáneo, la capacidad de abstracción semántica, la memoria visuoespacial, la praxis ideomotora y la praxis ideacional*. Estos resultados coinciden

con estudios previos en los que se ha descrito que estas mismas funciones pueden empezar a deteriorarse en edades más avanzadas (Carmeli, Ariav, Bar-Yossef, Levy & Imam, 2012; Carr & Collins, 2014; Esbensen, Seltzer & Krauss, 2008; Ghezzi et al., 2014; McGuire & Chicoine, 2010; Zigman, 2013). El hecho de que estas funciones se mantengan estables nos permite plantear que no hay indicios de que los participantes presenten un deterioro cognitivo prematuro en estas funciones cognitivas concretas.

En **resumen**, los resultados obtenidos confirman la cuarta hipótesis planteada en esta investigación, demostrando que la evaluación de la memoria, la atención, las funciones ejecutivas, las praxis y el lenguaje son fundamentales para la detección temprana de los cambios neuropsicológicos que puedan ir apareciendo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD, lo cual permitiría conocer cuándo puede iniciarse el deterioro de estas funciones y así poder plantear un adecuado plan de intervención. Además, es importante destacar que gracias al *screening* cognitivo realizado mediante el SAS-NPS hemos podido obtener una valoración general y básica del estado cognitivo de las personas adultas con SD, con la finalidad de determinar la necesidad de administrar un protocolo más amplio y específico de detección del deterioro cognitivo.

Una vez recogidos los resultados obtenidos, coincidiendo con Rodríguez et al. (2003), destacamos la importancia de la investigación sobre las necesidades y demandas de las personas con SD que van envejeciendo, así como la necesidad de ampliar los conocimientos acerca de los apoyos y recursos necesarios que mejoren su calidad de vida. Además, consideramos muy importante preparar a estas personas que inician, o ya han iniciado la etapa adulta, mediante el planteamiento de una intervención dirigida a la estimulación de las habilidades cognitivas, con soporte psicológico y ayuda en la programación de una vida rica en actividades, además de que puedan seguir disfrutando de las oportunidades que la vida les ofrece. De esta manera, el aumento de la calidad de vida mediante la prevención del deterioro cognitivo incluye no sólo su evaluación neuropsicológica, sino también la realización de toda una serie de actividades que permitan satisfacer de algún modo sus necesidades tanto a nivel intelectual (a través de la estimulación y el entrenamiento cognitivo) como a nivel emocional y social, con la finalidad de favorecer su calidad de vida y la de sus familiares. Así es que, por todo ello, es fundamental fomentar la prevención, teniendo en cuenta la importancia de la actividad física, la estimulación cognitiva, la alimentación, la calidad del sueño, el ocio,

el trabajo, las relaciones sociales, entre otros, asegurando así la promoción de un envejecimiento cognitivo saludable (Bejarano & García, 2009; Bruna et al., 2011; CERMI, 2012; Vance et al., 2010).

Debemos tener en cuenta también la importancia de las herramientas diagnósticas que nos permiten una adecuada evaluación de las funciones cognitivas en personas con SD en la edad adulta, considerando que el patrón de deterioro se puede manifestar de forma diferente a la población general (Kerr, 2009). Por lo tanto, cabe considerar que no todas las personas con SD manifiestan una demencia en la edad adulta (Chicoine & McGuire, 1997; Krinsky-McHale et al., 2008). Así mismo, para aquellas personas que sí la pueden desarrollar hace falta tener presente que la detección temprana de la demencia es la base para poder establecer una primera intervención, y así administrar el tratamiento adecuado.

Así pues, el presente estudio constituye una respuesta concreta y exigente a tales necesidades, en el que muchas familias e instituciones han puesto sus mejores esperanzas. La intención final de esta investigación ha sido disponer de datos específicos que marquen las pautas a seguir en la vida adulta y el envejecimiento de las personas con SD. Dichas medidas permiten favorecer el mantenimiento de las capacidades y competencias personales y fomentar un mayor grado de autonomía y de calidad de vida de las personas con SD, ofreciendo los apoyos necesarios para que esto sea posible, con la finalidad de promover un envejecimiento activo y saludable

7.6. Limitaciones y consideraciones futuras

Para concluir este capítulo es preciso destacar las limitaciones que nos hemos encontrado a lo largo del estudio, las cuales constituirán el punto de partida para definir las consideraciones futuras en las investigaciones que puedan derivar de esta tesis.

En primer lugar, debemos tener en consideración la homogeneidad de la muestra. Gran parte de nuestro esfuerzo se ha centrado en promover que la muestra fuera lo más homogénea posible, dada la gran variabilidad existente en cuanto a las características sociodemográficas y educativas de las personas adultas con SD, así como las diferencias que puede haber en cuanto al porcentaje de DI, el género y la posible discapacidad física

o sensorial asociada, condicionando el rendimiento cognitivo de los participantes. Además, es preciso tener en cuenta que los participantes no han recibido los mismos programas de estimulación, a pesar de que todos habían sido escolarizados en escuelas ordinarias en régimen de integración y/o en escuelas de educación especial, habían aprendido a leer y escribir y, en el momento de la investigación, se encontraban en ambientes positivos y estimulantes. Por todo ello, es importante la realización de estudios longitudinales que incluyan la evaluación del rendimiento neuropsicológico a lo largo del proceso de envejecimiento en la misma muestra de estudio, con la finalidad de valorar la evolución. En esta línea, es interesante destacar que se está realizando una tesis doctoral en nuestro grupo de investigación sobre los cambios neuropsicológicos a largo plazo en las personas con SD, así como el estudio de su perfil emocional y conductual, teniendo en cuenta los aspectos personales y sociales, lo cual puede aportar una información más amplia sobre los cambios en su proceso de envejecimiento.

En segundo lugar, consideramos que la **muestra** es suficientemente amplia para obtener resultados concluyentes, aunque la gran variabilidad de edades podría ser una segunda limitación importante, dado que al dividir los grupos, éstos quedan descompensados siendo el grupo de participantes jóvenes más numeroso que el grupo de adultos mayores. Así pues, el hecho de aumentar el grupo de adultos mayores nos hubiera permitido examinar de forma más exhaustiva los cambios asociados a la edad. Este aspecto podría mejorarse aumentando la muestra y realizando así diferentes grupos de edad comparando el rendimiento cognitivo de cada uno de ellos, e incluyendo participantes mayores de 65 años. En relación a este punto, es importante destacar que se pretende seguir desarrollando el estudio multicéntrico, para poder obtener nuevos datos y que la muestra sea más amplia.

En tercer lugar, debemos también considerar la **actividad laboral** que estaban llevando a cabo los participantes en el estudio. En este sentido, la variabilidad de tipos de trabajos que realizaban los participantes ha podido comportar que recibieran diferentes tipos de estimulación y, además, no siempre ha sido posible contemplar con exactitud el tipo de trabajo que realizaban. Hemos considerado esta variable de forma general, dado que se trata de uno de los primeros estudios centrados en la relación entre el rendimiento laboral y el proceso de envejecimiento, aportando así una primera aproximación a esta relación entre actividad laboral y edad. Por lo tanto, es importante

que en estudios posteriores se tenga en cuenta la clasificación de los trabajos realizados por los participantes, dado que cada uno de ellos puede incidir en la estimulación de distintas funciones cognitivas, así como también tener en consideración los años que la persona lleva trabajando.

Y por último, la cuarta limitación está relacionada con las dificultades que conlleva la elaboración de una batería de **pruebas neuropsicológicas** que incluye, o bien tests completos, o únicamente parte de ellos. La heterogeneidad en cuanto al tipo de pruebas utilizadas en nuestro estudio ha supuesto, entre otros aspectos, la validez de contenido de todas ellas, adaptando algunas de las mismas a las características de los participantes. Es importante destacar que aunque este conjunto de pruebas haya obtenido una buena evaluación de los jueces y un alto índice de concordancia, éste debe estar en continua revisión y mejora. Además, los resultados de esta tesis han puesto de manifiesto que los déficits afectan a funciones cognitivas concretas, siendo conveniente introducir pruebas más específicas, así como pruebas que evalúen el funcionamiento de un mismo proceso cognitivo con diferentes tipos de material. Por ejemplo, una de las tareas importantes que debería incorporarse hace referencia a la tarea de memoria de trabajo visuoespacial, la cual nos permitiría examinar la disociación existente entre memoria de trabajo verbal y visuoespacial observada en el SD. Así mismo, se deberían incluir pruebas de orientación en tiempo, espacio y persona, dado que es una de las características del deterioro cognitivo de las personas con SD.

Sería conveniente también incorporar pruebas y baremos específicamente diseñados para la evaluación neuropsicológica de esta población. Como hemos comentado anteriormente, las pruebas diseñadas para evaluar a adultos de la población general no nos permiten apreciar diferencias de rendimiento entre personas con SD y, por otra parte, las pruebas diseñadas para niños, aunque nos permiten apreciar estas diferencias, no tienen en consideración los efectos de cohorte, ni las influencias como el deterioro normal ligado a la edad. Sin embargo, en la actualidad, las pruebas específicamente diseñadas para evaluar a personas con DI son escasas y aunque ya existe alguna prueba baremada para la detección de demencia, sería precisa la baremación de pruebas de *screening* para obtener el estado cognitivo basal y poder tener información previa de su rendimiento cognitivo, conociendo así los cambios neuropsicológicos asociados al envejecimiento normal. Todo esto hace que, en la práctica diaria, debamos evaluar a las

personas con DI con pruebas neuropsicológicas que no están específicamente diseñadas para ellos, limitando así las conclusiones que se puedan extraer. Los resultados de la presente tesis han demostrado que el Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS) puede considerarse como un instrumento de evaluación neuropsicológica útil y válido para la aplicación en la población adulta con DI, valorando los cambios cognitivos asociados a la edad. Con su administración hemos podido obtener una valoración general y básica del estado cognitivo de las personas adultas con SD, con la finalidad de realizar una detección precoz del deterioro cognitivo asociado a la edad. Sin embargo, la creación de pruebas validadas y baremadas nos aportaría información relevante y específica del perfil cognitivo de las personas con SD en su proceso de envejecimiento.

Todas estas propuestas de evaluación neuropsicológica son necesarias para realizar una adecuada intervención global y eficaz basada en un programa de planificación centrado en la personas con SD en su proceso de envejecimiento. Así pues, el seguimiento longitudinal de las características neuropsicológicas permitiría hacer una cuidadosa prevención y una temprana detección del inicio de un posible deterioro cognitivo y, a su vez, diseñar programas de **estimulación cognitiva** y de intervención neuropsicológica específica. Consideramos fundamental proporcionar oportunidades para conseguir el máximo grado de autonomía posible creando entornos favorables e inclusivos y garantizando una mejor calidad de vida. Por lo tanto, son necesarias medidas encaminadas a mejorar la **prevención, detección e intervención** que sean adecuadas a las necesidades de las personas con DI en su proceso de envejecimiento.

En síntesis, en la presente tesis se ha administrado una batería de pruebas con el objetivo de obtener una base de datos sobre las características cognitivas de las personas adultas con SD. De este modo, poder conocerlas nos permite mejorar la prevención, detección e intervención adecuadas a las necesidades de las personas con SD para promover un envejecimiento activo y saludable.

Una vez realizado este estudio consideramos que es fundamental y necesario estudiar la etapa adulta de la población con SD y otras DI con el objetivo de describir las características que presenta su proceso de envejecimiento. Pensamos que un entorno inclusivo es el contexto más adecuado que favorece el desarrollo de las habilidades personales, cognitivas, sociales, comunicativas y funcionales básicas a lo largo de toda

la vida. De esta manera se potencia el desarrollo y mantenimiento de las capacidades a nivel cognitivo, emocional y motivacional de todas las personas, en concreto de las personas con SD, a lo largo de todas las etapas de la vida. Pero este aspecto necesita ser más estudiado, con el fin de observar otras condiciones de vida que puedan favorecer también el desarrollo de estas habilidades.

En este sentido, es preciso llevar a cabo una intervención compartida, elaborada y planificada que permita dar coherencia a los objetivos planteados, así como una coordinación entre los profesionales y una visión de conjunto de las personas y sus familias. Es decir, es fundamental la colaboración entre todos los profesionales y los diversos servicios que les atienden, ofreciendo ocasiones de intercambio de experiencias que el contexto social ofrece a cada uno, tanto en el entorno familiar, social, cultural como laboral, a lo largo de toda la vida. Estamos convencidos de que las personas con SD, en general, pueden beneficiarse de programas de intervención adecuados en cualquier etapa de la vida y, por ello, destacamos la importancia de seguir trabajando en el conocimiento de los cambios cognitivos, emocionales, conductuales y en las habilidades sociales a lo largo de toda su vida, en especial en la etapa adulta, con la finalidad de fomentar un proceso de envejecimiento activo y saludable.

8. CONCLUSIONES

8. CONCLUSIONES

De acuerdo con los objetivos planteados en esta tesis doctoral, y a partir de los resultados obtenidos se pueden extraer las siguientes conclusiones:

1. Las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años presentan cambios neuropsicológicos significativos en las áreas de lenguaje, memoria y en el estado cognitivo general, en relación a las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 20 y los 38 años, teniendo en cuenta la edad cronológica y el rendimiento cognitivo general de cada persona.
2. Los cambios neuropsicológicos de las personas adultas con SD mayores de 38 se manifiestan especialmente en la denominación de imágenes, la memoria de reconocimiento de imágenes y las funciones visuoperceptivas, visuomotras y visuconstructivas. Se observa también una tendencia al deterioro en las funciones ejecutivas y velocidad de procesamiento.
3. La actividad laboral aporta beneficios en el rendimiento cognitivo en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con SD, específicamente en las funciones relacionadas con la memoria, las habilidades lingüísticas y las funciones ejecutivas.
4. No se han observado diferencias entre el rendimiento cognitivo de las mujeres y los hombres con SD en su proceso de envejecimiento.
5. El valor del rendimiento cognitivo general es fundamental para la estandarización de las pruebas neuropsicológicas y la valoración de las funciones cognitivas de las personas SD.
6. El *Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico (SAS-NPS)* se muestra como un instrumento de evaluación neuropsicológica útil y válido en la población adulta con SD para la detección precoz de los cambios cognitivos asociados a la edad.

III. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

III. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abbeduto, L., Murphy, M.M., Cawthon, S.W., Richmond, E.K., Weissman, M.D., Karadottir, S. y O'Brien, A. (2003). Receptive Language Skills of Adolescents and Young Adults With Down or Fragile X Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 108(3), 149-160.
- Adams, D. y Oliver, C. (2010). The relationship between acquired impairments of executive function and behaviour change in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(5), 393-405.
- Aguado, A.L. y Alcedo, M.A. (2004). Necesidades percibidas en el proceso de envejecimiento de las personas con discapacidad. *Psicothema*, 16(2), 261-269.
- Allen, L., Richey, M., Chai, Y. y Gorski, R. (1991). Sex differences in the corpus callosum of the human living being. *Journal of Neuroscience*, 11, 933-942.
- American Psychological Association (APA, 2010). *Manual de Publicaciones de la American Psychological Association. Tercera Edición*. México: Manual Moderno.
- Alsina, A. y Sáiz, D. (2003). Un análisis comparativo del papel del bucle articulatorio versus agenda visoespacial en el cálculo en los niños de 7- 8 años. *Psicothema*, 15, 241-246.
- Anastasi, A. y Urbina, S. (1998). *Tests psicológicos*. México: Prentice Hall.
- Annaz, D., Karmiloff-Smith, A. y Thomas, M.S.C. (2008). The importance of tracing developmental trajectories for clinical child neuropsychology. En J. Reed y J. Warner-Rogers (Eds.), *Child neuropsychology: Concepts, theory and practice* (pp. 7-18). Oxford: Wiley-Blackwell.
- Ashworth, A., Hill, C.M., Karmiloff-Smith, A. y Dimitriou, D. (2014). The Importance of Sleep: Attentional Problems in School-Aged Children With Down Syndrome and Williams Syndrome. *Behavioral Sleep Medicine*, 15, 1-17.

- Auty, E. y Sciora, K. (2008). Psychologists' clinical practices in assessing dementia in individuals with Down syndrome. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities, 5*, 259-268.
- Aylward, E.H., Burt, D.B., Thorpe, L.U., Lai, F. y Dalton A. (1997). Diagnosis of dementia in individuals with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disabilities Research, 41*, 152-64.
- Aylward, E.H., Li, Q., Honeycutt, N.A., Warren, A.C., Pulsifer, M.B., Barta, P.E., ... Pearlson, G.D. (1999). MRI Volumes of the Hippocampus and Amygdala in Adults With Down's Syndrome With and Without Dementia. *American Journal of Psychiatry, 156*(4), 564-568.
- Ball, K.K., Wadley, V.G., Vance, D.E. y Edwards, J.D. (2004). Cognitive Skills: training, maintenance and daily usage. En C.D. Spielberg (Ed.), *Encyclopedia of Applied Psychology*. San Diego (CA): Elsevier Academic Press, 387-392.
- Ball, S.L., Holland, A.J, Hon, J., Huppert, F.A., Treppner, P. y Watson, P.C. (2006). Personality and behavior changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: findings from a prospective population-based study. *International Journal of Geriatric Psychiatry, 21*(7), 661-73.
- Ball, S.L., Holland, A.J., Treppner, P., Watson, P.C. y Huppert, F.A. (2008). Executive dysfunction and its association with personality and behavior changes in the development of Alzheimer's disease in adults with Down syndrome and mild to moderate learning disabilities. *British Journal of Clinical Psychology, 47*(1), 1-29.
- Ballesteros, S., Prieto, A., Mayas, J., Toril, P., Pita, C., Ponce De León, L.,... Waterworth, J. (2014). Brain training with non-action video games enhances aspects of cognition in older adults: a randomized controlled trial. *Frontiers in Aging Neuroscience, 6*, 1-13. doi: 10.3389/fnagi.2014.00277
- Baltes, P.B., y Baltes, M.M. (1990). *Successful aging. Perspectives from the behavioral sciences*. New York: Cambridge University Press.
- Barnes, D.E., Tager, I.B., Satariano, W.A. y Yaffe, K. (2004). The relationship between literacy and cognition in well-educated elders. *The Journals of*

Gerontology Series A: Biological Sciences and Medical Sciences, 59(4), 390-395.

Barroso, J. (1999). Especialización hemisférica. En C. Junque y J. Barroso (Eds.), *Neuropsicología* (3a. ed.), (pp. 137-201). Madrid, España: Síntesis Psicología.

Bausela-Herrerías, E. (2008). Estudio de algunas propiedades psicométricas de la batería Luria-Inicial en una muestra de escolares mexicanos. *Archivos de Neurociencias*, 13(4), 232-236.

Beacher, F., Daly, E., Simmons, A., Prasher, V., Morris, R., Robinson, C., Lovestone, S., Murphy, K. y Murphy, D.G.M. Alzheimer's disease and Down's syndrome: an *in vivo* MRI study. *Psychological Medicine*, 39(4), 675-688.

Beauchamp, T. y Childress, J. (1979). *Principles of biomedical ethics*. New York: American Psychiatric Ethics.

Becerra, M.T., Montanero, M. y Lucero, M. (2012). *Empleo normalizado con apoyo. Investigación de diferentes recursos de apoyo natural a trabajadores con discapacidad intelectual en tareas laborales que requieren autorregulación*. Badajoz: FUTUEX.

Becerra, M.T., Montanero, M., Lucero, M. y González, E. (2008). Evaluación de un programa de apoyo laboral para trabajadores con discapacidad intelectual en tareas con elevada exigencia cognitiva. *Siglo Cero*, 39(2), 63-81.

Bejarano, E. y García, E. (2009). *Discapacidad intelectual y envejecimiento: un problema social del siglo XXI*. Madrid: FEAPS.

Benejam, B. (2009). Síntomas de demencia en el síndrome de Down. *Revista Médica Internacional sobre el síndrome de Down*, 13(2), 18-21.

Bergès, J. y Lézine, L. (1975). *Test de imitación de gestos*. Barcelona: Masson.

Berzosa, G. (dir.) (2013). *Las personas con síndrome de Down y sus familias ante el proceso de envejecimiento*. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad, Down España.

- Bexkens, A., Ruzzano, L., Collot D' Escury-Koenigs, A.M., Van der Molen, M.W. y Huizenga, H.M. (2014). Inhibition deficits in individuals with intellectual disability: a meta-regression analysis. *Journal of Intellectual Disabilities Research*, 58(1), 3-16. doi: 10.1111/jir.12068.
- Bittles, A.H. y Glasson, E.J. (2004). Clinical, social and ethical implications of changing life expectancy in Down syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 46, 282-286.
- Bittles, A.H., Bower, C., Hussain, R. y Glasson, E.J. (2006). The four ages of Down syndrome. *The European Journal of Public Health*, 17(2), 221-225.
- Blázquez-Alisente, J.L., Paúl-Lapedriza, N. y Muñoz-Céspedes, J.M. (2004). Atención y funcionamiento ejecutivo en la rehabilitación neuropsicológica de los procesos visuoespaciales. *Revista de Neurología*, 38(5), 487-495.
- Boada, M., Alegret, M., Buendía, M., Hernández, I., Viñas, G., Espinosa, A.,... Tàrraga, Ll. (2008). Utilidad de las baterías neuropsicológicas estandarizadas en sujetos adultos con síndrome de Down y demencia. *Revista médica internacional sobre el síndrome de Down*, 12(1), 2-7.
- Brancal, M., Ferrer, A. y Asensi, C. (2001). Análisis psicolingüístico en personas con síndrome de Down: Diferencias según género. *Siglo Cero*, 33(3), 33-41.
- Broadley, I. y MacDonald, J. (1993). Teaching short-term memory skills to children with Down syndrome. *Down syndrome: Research and Practice*, 1, 56-62.
- Brock, J. y Jarrold, C. (2004). Language influences on verbal short-term memory performance in Down syndrome; item and order recognition. *Journal of speech language and hearing research*, 47, 1334-1346.
- Brock, J. y Jarrold, C. (2005). Serial order reconstruction in Down syndrome: Evidence for a selective deficit in verbal short-term memory. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46, 304-316.
- Brookmeyer, R., Johnson, E., Ziegler-Graham, K. y Arrighi, H.M. (2007). Forecasting the global burden of Alzheimer's disease. *Alzheimer's and Dementia*, 3, 186-191. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jalz.2007.04.381>

- Brown, R., Taylor, J. y Matthews, B. (2001). Quality of life-Ageing and Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 6(3), 11-116.
- Brugge, K.L., Grove, G.L., Clopton, P., Grove, M.J. y Piacquadio, D.J. (1993). Evidence for accelerated skin wrinkling among developmentally delayed individuals with Down's syndrome. *Mechanisms of Ageing and Development*, 70(3), 213-225.
- Bruna, O., Roig, T., Puyuelo, M., Junqué, C. y Ruano, A. (Eds.) (2011). *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. Barcelona: Elsevier Masson
- Buckley, S. (1995). Reading and writing in Down syndrome. EDSA Third International Down Syndrome Symposium, Mallorca, Spain. En J.A. Rondal, L. Nadel y J. Perrera (Eds). *Down Syndrome: Psychological, psycho-biological and socioeducational perspectives*. London: Whurr.
- Burt, D.B., Primeaux-Hart, S., Loveland, K.A., Cleveland, L.A., Lewis, K.R. y Lesser, J. (2005). Comparing dementia diagnostic methods used with people with intellectual disabilities. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 2, 94-115.
- Byrne, A., Buckley, S., MacDonald, J. y Bird, G. (1995). Investigating the literacy, language and memory skills of children with Down's syndrome. *Down's Syndrome: Research and Practice*, 3, 53-58.
- Cacho, J., García, R., Arcaya, J., Vicente, J.L. y Lantada, N. (1999). Una propuesta de aplicación y puntuación del test del reloj en la enfermedad de Alzheimer. *Revista de Neurología*, 28, 648-655.
- Canals, G. y Domènech, M. (1999). El proyecto Aura cumple 10 años. *Revista síndrome de Down*, 16, 34-43.
- Caoimh, R.O., Clune, I. y Molloy, W. (2013). Screening for Alzheimer's Disease in Down's Syndrome. *Journal of Alzheimer's Disease and Parkinsonism*, 7(1), 1-6.
- Capone, G.T. (2001). Down Syndrome: Advances in Molecular Biology and the Neurosciences. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 22(1), 40-59.

- Carfì, A., Antocicco, M., Brandi, V., Cipriani, C., Fiore, F., Mascia, D.,... Onder, G. (2014). Characteristics of adults with Down syndrome: prevalence of age-related conditions. *Frontiers in Medicine*, 1(51), 1-5.
- Carlesimo, G. A., Marotta, L. y Vicari, S. (1997). Long-term memory in mental retardation: evidence for a specific impairment in subjects with Down's syndrome. *Neuropsychologia*, 35, 71-79.
- Carmeli, E., Ariav, C., Bar-Yossef, T., Levy, R., y Imam, B. (2012). Movement skills of younger versus older adults with and without Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 33(1), 165–71. doi:10.1016/j.ridd.2011.09.008
- Carmeli, E., Kessel, S., Bar-Chad, S. y Merrick, J. (2004) A comparison between older persons with Down syndrome and a control group: clinical characteristics, functional status and sensorimotor function. *Down Syndrome Research and Practice*, 9(1), 17-24.
- Carr, A. y O'Reilly, G. (2007). Lifespan development and family lifecycle. En A. Carr, G. O'Reilly, W. Noonan y J. Mcevoy (Eds.), *The Handbook of Intellectual Disability and Clinical Psychology Practice* (pp. 50-91). New York, NY: Routledge, Taylor & Francis Group.
- Carr, J. (2003). Patterns of aging in 30-35 year old with Down's syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 16, 29-40.
- Carr, J. y Collins, S. (2014). Ageing and dementia in a longitudinal study of a cohort with Down syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities : JARID*, 27(6), 555–63. doi:10.1111/jar.12093
- Carretti, B., Lanfranchi, S. y Mammarella, I.C. (2013). Spatial-simultaneous and spatial-sequential working memory in individuals with Down syndrome: the effect of configuration. *Research in Developmental Disabilities*, 34(1), 669-675. doi: 10.1016/j.ridd.2012.09.011.
- Carter, G. y Jancar, J. (1983). Mortality in the mentally handicapped: a 50 year survey at the Stoke Park group of hospitals (1930-1980). *Journal of Mental Deficiency Research*, 27, 143-156.

- Chang, Q. y Gold, P.E. (2008). Age-related changes in memory and in acetylcholine functions in the hippocampus in the Ts65Dn mouse, a model of Down syndrome. *Neurobiology of Learning and Memory*, 89(2), 167–177.
- Chapman, R. y Hesketh, L. (2001). Language, cognition, and short term memory in individuals with Down Syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 1-7.
- Chapman, R.S. (2003). Language and Communication in Individuals with Down syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*. 27, 1-34.
- Chapman, R.S. (2006). Language learning in Down syndrome: The speech and language profile compared to adolescents with cognitive impairment of unknown origin. *Down Syndrome Research and Practice*, 10(2), 61-66.
- Chapman, R.S., Kay-Raining Bird, E. y Schwartz, S.E. (1990). Fast mapping of words in event contexts by children with Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 55, 761-770.
- Chapman, R.S., Seung, J., Schwartz, S. y Kay-Raining Bird, E.R. (1998). Language skills of children and adolescents with Down syndrome II: Production deficits. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 41, 861-873.
- Chicoine, B. y McGuire, D. (1997). Longevity of a woman with Syndrome de Down: A case study. *American Journal on Mental Retardation*, 35, 477-479.
- Cohen, W.I. (1999). Health care guidelines for individuals with Down syndrome: 1999 revision. *Down Syndrome Quarterly*, 4, 1-16.
- Comité Español de Personas con Discapacidad Intelectual-CERMI. (2012). *El envejecimiento de las personas con discapacidad*. Madrid: Cinca.
- Constanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Ganesini, T. y Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: a comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 34(5), 1770-1780. doi: 10.1016/j.ridd.2013.01.024.

- Contestabile, A., Benfenati, F. y Gasparini, L. (2010). Communication breaks-Down: from neurodevelopment defects to cognitive disabilities in Down syndrome. *Progress in Neurobiology*, 91(1), 1-22. doi: 10.1016/j.pneurobio.2010.01.003.
- Cooper, S.A. (1997). High prevalence of dementia amongst people with learning disabilities not attributed to Down syndrome. *British Journal of Medical Psychology*, 27, 609-616.
- Cooper, S.A. y Prasher, V.P. (1998). Maladaptive behaviours and symptoms of dementia in adults with Down's syndrome compared with adults with intellectual disability of other aetiologies. *Journal of Intellectual Disability Research*, 42, 293-300.
- Coppus, A., Evenhuis, H., Verberne, G.J., Visser, F., van Gool, P., Eikelenboom, P. y van Duijn, C. (2006). Dementia and mortality in persons with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(10), 768-77.
- Cornish, K., Scerif, G. y Karmiloff-Smith, A. (2007). Tracing syndromespecific trajectories of attention across the lifespan. *Cortex*, 43, 672-685.
- Corral, M., Rodríguez, M., Amenedo, E., Sánchez, J.L. y Díaz, F. (2006). Cognitive reserve, age, and neuropsychological performance in healthy participants. *Developmental Neuropsychology*, 29(3), 479-91.
- Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T. y Vicari, S. (2013). Executive functions in intellectual disabilities: a comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*. 34(5), 1770-1780. doi: 10.1016/j.ridd.2013.01.024.
- Dalton, A. J., Mehta, P. D., Fedor, B. L. y Patti, P. J. (1999). Cognitive changes in memory precede those in praxis in aging person with Down syndrome. *Journal of Intellectual and Developmental Disability*, 24(2), 169-187.
- Dalton, A. y Fedor, B. (1998). Onset of dyspraxia in aging persons with Down syndrome: Longitudinal studies. *Journal of Intellectual and Developmental Disability*, 23(1), 13-24. Doi 10.1080/13668259800033551

- Dąbska, M. y Wisniewski, K.E. (1999). *Normal and Pathologic Development of the Human Brain and Spinal Cord*. Montrouge (Francia): John Libbey Eurotext.
- Danielsson, H., Henry, L., Rönnerberg, J. y Nilsson, L.G. (2010) Executive functions in individuals with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 31(6), 1299-304. doi: 10.1016/j.ridd.2010.07.012.
- Das, J.P. y Mishra, R.K. (1995) Assessment of cognitive decline associated with aging: a comparison of individuals with Down syndrome and other etiologies. *Research in Developmental Disabilities*, 16(1), 11-25.
- Das, J.P., Divis, B., Alexander, J., Parrila, R.K. y Naglieri, J.A. (1995). Cognitive decline due to aging among persons with down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 16(6), 461–478.
- Daunhauer y Fidler (2012) *Executive functioning in student with Down Syndrome*. Recuperado de <http://www.ndss.org/PageFiles/3185/executive%20functioning%20webinar.pdf>. Universidad Estatal de Colorado.
- De Sola, S., de la Torre, R., Sánchez-Benavides, G., Benejam, B., Cuenca-Royo, A., del Hoyo, L., ..., Dierssen, M. (2015). A new cognitive evaluation battery for Down syndrome and its relevance for clinical trials. *Frontiers in Psychology*, 6, 1-14. doi: 10.3389/fpsyg.2015.00708.
- Deb, S. y Braganza, J. (1999). Comparison of rating scales for the diagnosis of dementia in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual and Disabilities Research*, 43, 400-7.
- Deb, S., Hare, M. y Prior, L. (2007). Symptoms of dementia among adults with Down's syndrome: a qualitative study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(9), 726–739. doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.00956.x
- Dekker, A.D., De Deyn, P.P. y Rots, M.G. (2014). Epigenetics: the neglected key to minimize learning and memory deficits in Down syndrome. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 72-84.
- Del Rio (2005). *Guía de ética profesional en Psicología Clínica*. Madrid: Pirámide.

- Devenny, D.A., Krinsky-McHale, S.J., Kittler, P.M., Flory, M. y Jenkins, E. (2004). Age-Associated Memory Changes in Adults With Williams Syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 26(3), 691-706.
- Devenny, D.A., Krinsky-McHale, S.J., Sersen, G. y Silverman, W.P. (2000). Sequence of cognitive decline in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44, 654-665.
- Devenny, D.A., Silverman, W.P., Hill, A.L., Jenkins, E., Sersen, E.A. y Wisniewski, K.E. (1996). Normal ageing in adults with Down's Syndrome: a longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 40, 208-21.
- Di Nuovo, S. y Buono, S. (2009). Cognitive profiles of genetic síndromes with Intellectual Disability. *Life Span and Disability*, 12(1), 29-40.
- Dierssen, M., Benavides-Piccione, R., Martínez-Cué, C., Estivill, X., Flórez, J., Elston, G.N. y DeFelipe, J. (2003). Alterations of Neocortical Pyramidal Cell Phenotype in the Ts65Dn Mouse Model of Down Syndrome: Effects of Environmental Enrichment. *Cerebral Cortex*, 13, 758-764.
- Down21 (s.f.). Síndrome de Down, Empleo. Recuperado de www.down21.org
- Dunn, L.M., Dunn, L.M. y Arribas, D. (2006). *Test de vocabulario en imágenes Peabody, PPVT-III*. Madrid: TEA Ediciones.
- Dykens, E.M., Hodapp, R.M. y Evans, D.W. (2006). Profiles and development of adaptive behavior in children with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 9(3), 45-50.
- Elliott, D., Weeks, D.J. y Gray S. (1990). Manual and oral praxis in adults with Down's syndrome. *Neuropsychologia*, 28(12), 1307-1315.
- Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia (EDAD, 2008). Recuperado de <http://www.ine.es/prensa/np524.pdf>
- Esbensen, A.J. (2010). Health conditions associated with aging and end of life of adults with Down syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*, 39(C), 107-126.

- Esbensen, A.J. (2011). La salud en el envejecimiento y el final de la vida de los adultos con síndrome de Down. *Síndrome de Down: Vida Adulta*, 3(8).
- Esbensen A.J., Seltzer M.M. y Krauss M.W. (2008). Estabilidad y cambios en la salud, las habilidades funcionales y los problemas de conducta en adultos con y sin Síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, 25, 90-106.
- Escobar, B. (2012). *Personas con discapacidad intelectual y el empleo. Por qué es importante que trabajen las personas con discapacidad intelectual*. Recuperado de <http://www.down21.org/>
- Escolar, J. (2002). Personas con retraso mental contratadas en un centro especial de empleo en situación de envejecimiento. En R. Pérez Gil, (Ed.), *Hacia una cálida vejez*. Madrid: FEAPS.
- Esteba-Castillo, S., García, J. y Novell Alsina, E. (2012). Perfiles neuropsicológicos: guía para la evaluación e intervención del deterioro cognitivo en las personas con síndrome de Down. *Síndrome de Down: Vida Adulta*, 12.
- Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC, 2008). Recuperado de <http://www.fundacion1000.es/que-es-ecemc>
- Eurlings, H., Evenhuis, H. y Kengen, M. (2006). *Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons-DMR*. Londres: Pearson.
- Evans, J. (2003). Basic concepts and principles of neuropsychological assessment. En P.W. Halligan, U. Kischka y J.C. Marshall (Eds.), *Handbook of Clinical Neuropsychology* (pp. 15-26). Nueva York: Oxford University Press.
- Evenhuis, H., Henderson, C.M., Beange, H., Lennox, N. y Chicoine, B. (2002) Envejecimiento sano-adultos con discapacidades intelectuales. Cuestiones de salud física. *Revista Siglo Cero*, 33(4), 13-24.
- Evenhuis, H.M. (1992). Evaluation of a screening instrument for dementia in ageing mentally retarded persons. *Journal of Intellectual Disability Research*, 36, 337-47.

- Evenhuis, H.M. (1996). Further evaluation of the dementia questionnaire for persons with mental retardation (DMR). *Journal of Intellectual Disability Research*, 40, 369-73.
- Evenhuis, H.M., Kengen, M.M.F. y Eurlings, H.A.L. (1990). *Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons*. Zwammerdam (Holanda): Hooge Burch.
- Fariols Danés, C. (2012). Aspectos específicos del envejecimiento en el síndrome de Down. *Revista médica internacional sobre el síndrome de Down*, 16(1), 3-10.
- Federación Empresarial Española de Centros Especiales de Empleo (FEACEM, 2006). Recuperado de <http://www.feacem.es/feacem/cee>
- Federación Española de Síndrome de Down-DowN España (2009-2013). *II Plan de Acción para personas con síndrome de Down en España*. I.S.B.N: 978-84-693-1565-1.
- Feldman, H.H., Jacova, C., Robillard, A., Garcia, A., Chow, T., Borrie, M., ... Chertkow, H. (2008). Diagnosis and treatment of dementia: 2. Diagnosis. *Canadian Medical Association Journal*, 178, 825–836.
- Fernández-Alcaraz, C. y Carvajal-Molina, F. (2014). Cytogenetic and Neurobiological Advances in Down syndrome. *Anales de Psicología*, 30(1), 346-354.
- Fernández-Ballesteros, R. (2011). *Posibilidades y limitaciones de la edad. Libro blanco del envejecimiento activo*. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO)
- Fernández-Ballesteros, R. y Odies, J. (2001) *Libro Blanco sobre la enfermedad de Alzheimer y trastornos afines*. Volumen I. Madrid: Caja Madrid Obra Social.
- Fernández-Olaria, R. (2012). *Lenguaje expresivo y memoria operativa en las personas con síndrome de Down*. Tesis doctoral.
- Fernández-Olaria, R. y Gràcia, M. (2013). Lenguaje expresivo y memoria verbal a corto plazo u operativa (working memory) en las personas con síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, 30, 122-132.

- Fernández-Olaria, R., Signo, S., Bruna, O. y Canals, G. (2011). Envejecimiento activo y saludable en personas con Síndrome de Down. Estudio multicéntrico para la prevención e intervención del deterioro cognitivo. *Síndrome de Down: Vida Adulta*, 9, 87-90.
- Fidler, D. J., Hepburn, S. y Rogers, S. (2006). Early and adaptive behaviour in toddlers with Down syndrome: Evidence for an emerging behavioural phenotype? *Down syndrome Research and Practice*, 9(3), 37-44.
- Fidler, D. y Nadel, L. (2007). Education and Children with Down Syndrome: Neuroscience, Development, and Intervention. *Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 13, 262-271.
- Fidler, D.J., Hepburn, S.L., Mankin, G. y Rogers, S.J. (2005). Praxis skills in young children with Down syndrome, other developmental disabilities, and typically developing children. *American Journal of Occupational Therapy*, 59(2), 129-38.
- Finestack, L.H. y Abbeduto, L. (2010). Expressive Language Profiles of Verbally Expressive Adolescents and Young Adults With Down Syndrome or Fragile X Syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 53, 1334-1348.
- Fletcher, R.H. y Fletcher, S.W. (1996). *Clinical Epidemiology: The Essentials*. Baltimore: Williams & Wilkins.
- Flórez, J. (1992). Neurologic Abnormalities. En S.M. Pueshel & J.K. Pueshel (Eds.), *Biomedical Concerns in Persons with Down Syndrome*. Baltimore: P.H. Brookes.
- Flórez, J. (1994). Trastornos neurológicos. En S.M. Pueschel y J.K. Pueschel (Eds.), *Síndrome de Down. Problemática biomédica* (pp. 171-187). Barcelona: Masson-Salvat Medicina.
- Flórez, J. (1999a). Patología cerebral y sus repercusiones cognitivas en el Síndrome de Down. *Siglo Cero*, 30 (3), 183, 29-46.
- Flórez, J. (1999b). Bases neurobiológicas del aprendizaje. *Siglo Cero*, 30 (3), 183- 189.

- Flórez, J. (2006). La atención temprana en el síndrome de Down: bases neurobiológicas. *Revista Síndrome de Down*, 22, 132-142.
- Flórez, J. (2010). Enfermedad de Alzheimer y síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, 27(2), 63-76.
- Flórez, J. (2011). *Causas de la disfunción cognitiva en el síndrome de Down*. Recuperado de <http://www.down21.org>
- Flórez, J. (2012). *Aprendizaje y síndrome de Down, III: La memoria*. Recuperado de http://www.down21.org/salud/neurobiologia/aprend_sd_memoria_1.htm
- Flórez, J. (2013). *El envejecimiento de las personas con síndrome de Down*. Recuperado de <http://www.down21.org>
- Flórez, J. (2015). Discapacidad intelectual y neurociencia. *Revista síndrome de Down*, 32, 2-14.
- Flórez, J. y Cabezas, D. (2010). Funciones ejecutivas en las personas con síndrome de Down: dificultades y posibilidades de entrenamiento. *Revista Digital de la Fundación Iberoamericana Down* 21, 6. Recuperado de <http://www.down21.org/revistaAdultos/revista6/funciones-ejecutivas.asp>
- Flórez, J. y Ruiz, E. (2004). El síndrome de Down: aspectos biomédicos, psicológicos y educativos. *Revista Virtual Down21*. Recuperado de <http://www.down21.org>
- Flórez, J. y Ruiz, E. (2006). Síndrome de Down. En Colección FEAPS, *Síndromes y apoyos. Panorámica desde la ciencia y desde las asociaciones*. Madrid: FEAPS.
- Foley, K.R., Girdler, S., Downs, J., Jacoby, P., Bourke, J., Lennox, N., Einfeld, S., Llewellyn, G., Parmenter, T.R. y Leonard H. (2014). Relación entre la calidad de vida familiar y las ocupaciones diarias de jóvenes con síndrome de Down. *Revista síndrome de Down*, 31, 196-203.
- Folstein, M.F., Folstein, S.E. y McHugh, P.R. (1975). Mini-mental state: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12, 189-98.

- Frangou, S., Aylward, E., Warren, A., Sharma, T., Barta, P y Pearlson, G. (1997). Small planum temporale volume in Down's syndrome: A volumetric MRI study. *American Journal of Psychiatry*, 154(10), 1424-1429.
- Fratiglioni, L., Paillard-Borg, S. y Winblad, B. (2004). An active and socially integrated lifestyle in late life might protect against dementia. *The Lancet; Neurology*, 3(6), 343-53. doi:10.1016/S1474-4422(04)00767-7
- Fromage, B. y Anglade, P. (2002). The aging of Down's syndrome subjects. *L'Encéphale*, 28, 212-216.
- Fryers, T. (1986). Current topic survival in Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 30(2), 101-110.
- Galeote, M., Soto, P., Sebastián, E., Rey, R. y Checa, E. (2012). La adquisición del vocabulario en niños con síndrome de Down: datos normativos y tendencias de desarrollo. *Infancia y Aprendizaje*, 35(1), 111-122.
- García, A., Ruíz, M., Toledo, M. y García, V. (2011). La autonomía en la discapacidad en relación al ocio y tiempo libre. *Asociación Infad*, 4, 443-452. Recuperado de http://infad.eu/RevistaINFAD/2011/n1/volumen4/INFAD_010423_443-452.pdf
- García, J. (2006). *Atención y motivación en personas con síndrome de Down. Relevancia de ambas funciones en el aprendizaje*. Madrigal, Diciembre, 2-3.
- García, J. (2009). Estudio neuropsicológico y hemodinámico en síndrome de Down: edad infantil vs. edad adulta. Recuperado de <http://www.down21.org/>
- García, J. (2010). Déficit neurospicológicos en síndrome de Down y valoración por Doppler transcraneal. *International Journal of Developmental and Educational Psychology*, 1(3), 561-570.
- García, J. y Portellano, J. A. (2012). Lateralidad en síndrome de Down en edad infantil y adulta. Estudio comparativo. *Revista de Psicología y Educación*, 6, 57- 68.

- García, J., Portellano, J. A. y Díaz, F. (2011). Estudio neuropsicológico comparativo en edad infantil y edad adulta y diferencias de género en síndrome de Down. *Revista española de pediatría clínica e investigación*, 67(1), 22-27.
- García, J., Portellano, J.A. y Martín, M.E. (2011). Evolución de la función cognitiva en síndrome de Down: comparación entre la edad infantil y la edad adulta. *Siglo Cero*, 42(34), 79-91.
- García, J., Ramos, J.F. y Martín, M.E. (2014). Variabilidad del perfil cognitivo en escolares y adultos con síndrome de Down. Variability cognitive profile in children and adults with down syndrome. A neuropsychological study. *International Journal of Developmental and Educational Psychology, INFAD Revista de Psicología*, 1(3), 203-212.
- García-Sánchez, C. y Estévez-González, A. (2002) Estimulación cognitiva en el envejecimiento y la demencia. *Revista de Psiquiatría de la Facultad de Medicina de Barcelona*, 29(6), 374-378.
- García-Villamizar, D. y Hughes, C. (2007). Supported employment improves cognitive performance in adults with Autism. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(2), 142-150.
- Gardiner, K., Herault, Y., Lott, I.T., Antonarakis, S.E., Reeves, R.H. y Dierssen, M. (2010). Down Syndrome: From Understanding the Neurobiology to Therapy. *The Journal of Neuroscience*, 45, 14943-14945. doi: 10.1523/JNEUROSCI.3728-10.2010
- Gauthier, S. (ed) (2001). *Clinical diagnosis and management of Alzheimer's disease*. London: Martin Dunitz.
- Gerstadt, C.L., Hong, Y.J. y Diamond, A. (1994). The relationship between cognition and action: Performance of children 312-7 years old on a Stroop-like day-night test. *Cognition*, 53, 129-153.
- Ghezzi, A., Salvioli, S., Solimando, M. C., Palmieri, A., Chiostergi, C., Scurti, M., ... Franceschi, C. (2014). Age-related changes of adaptive and neuropsychological features in persons with Down Syndrome. *PloS One*, 9(11), e113111. doi:10.1371/journal.pone.0113111

- Gibson, D. (1991). Searching for a life-span psychobiology of Down syndrome: advancing educational and behavioural management strategies. *International journal of disability, development and education*, 38, 71-89.
- Giné, C. y Curcoll, M.L. (2011). Discapacidad y calidad de vida. En O. Bruna, T. Roig, M. Puyuelo, C. Junqué y A. Ruano (Eds.), *Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica* (pp. 483-494). Barcelona: Elsevier Masson.
- Glasson, E.J., Dye, D.E. y Bittles, A.H. (2014). The triple challenges associated with age-related comorbidities in Down syndrome. *Journal on Intellectual Disabilities Research*, 58(4), 393-398. doi: 10.1111/jir.12026.
- Glasson, E.J., Sullivan, S.G., Hussain, R., Petterson, B.A., Montgomery, P.D. y Bittles A.H. (2002). The changing survival profile of people with Down's syndrome: implications for genetic counselling. *Clinical Genetics*, 62(5).
- Golden, C.J. (1978). *Stroop Color and Word Test. A manual for clinical and experimental uses*. Wood Dale, Illinois: Stoelting Co.
- Goodglass, H. y Kaplan, E. (1983). *Boston Diagnostic Aphasia Examination-BDAE*. Londres: Pearson.
- Grandy, C. y Craik, F. (2000). Changes in memory processing with age. *Current Opinion in Neurobiology*, 10(2), 224-231.
- Greenspan, S. y Shoultz, J. (1981). Why mentally retarded adults lose their jobs: Social competence as a factor in work adjustment. *Applied Research in Mental Retardation*, 2, 23-38.
- Grieco, J., Pulsifer, M., Seligsohn, K., Skotko, B. y Schwartz, A. (2015). Down syndrome: Cognitive and behavioral functioning across the lifespan. *American Journal of Medical Genetics Part C*, 169(2), 135-149. doi: 10.1002/ajmg.c.31439.
- Groth-Marnat, G. (200). *Neuropsychological assessment in clinical practice*. New York: John Wiley and Sons Inc.

- Grouios, G. y Ypsilanti, A. (2011). Language and Visuospatial Abilities in Down Syndrome Phenotype: A Cognitive Neuroscience Perspective. *Genetics and Etiology of Down Syndrome*, 275-287.
- Guihard-Costa, A.M., Khung, S., Delbecque, K., Ménez, F. y Delezoide, A-L. (2006). Biometry of Face and Brain in Fetuses with Trisomy 21. *Pediatric Research*, 59, 33–38. doi:10.1203/01.pdr.0000190580.88391.9a
- Hanney, M.L., Tyrer, S.P. & Moore, P.B. (2009). Overview of the Neuropsychological Assessment of Dementia in Intellectual Disability. En V.P. Prasher, *Neuropsychological Assessment of Dementia in Down Syndrome and Intellectual Disabilities*. Birmingham: Springer.
- Hartley, D., Blumenthal, T., Carrillo, M., DiPaolo, G., Esralew, L., Gardiner, K.,... Wisniewski, T. (2015). Down syndrome and Alzheimer's disease: Common pathways, common goals. *Alzheimers & Dementia*, 11(6), 700-9. doi: 10.1016/j.jalz.2014.10.007.
- Hawkins, B. A., Eklund, S. J., James, D. R. y Foose, A. K. (2003). Adaptive Behavior and Cognitive Function of Adults With Down Syndrome: Modeling Change With Age. *Mental Retardation*, 41(1), 7-28.
- Head, E., Azizeh, B.Y., Lott, I.T., Tenner, A.J., Cotman, C.W. y Cribbs, D.H. (2001). Complement association with neurons and betaamyloid deposition in the brains of aged individuals with Down Syndrome. *Neurobiology of Disease*, 8, 252-265.
- Head, E., Lott, I.T., Patterson, D., Doran, E. y Haier, R.J. (2007). Possible compensatory events in adult Down syndrome brain prior to the development of Alzheimer disease neuropathology: targets for nonpharmacological intervention. *American Journal of Alzheimer's Disease and Other Dementias*, 11(1), 61-76.
- Head, E., Silverman, W., Patterson, D. y Lott, I. (2012). Aging and Down Syndrome. *Current Gerontology and Geriatrics Research*, 2012, 1-6. doi:10.1155/2012/412536
- Heath, M. y Elliott, D. (1999). Cerebral specialization for speech production in persons with Down syndrome. *Brain and Language*, 69, 193-21.

- Heaton, R.K., Taylor, M.J. y Manly, J. (2003). Demographic effects and use of demographically corrected norms with the WAIS-III and WMS-III. En D.S. Tulskey, et al. (Eds.). *Clinical Interpretation of the WAIS-III and WMS-III*. (pp. 181–210). San Diego: Academic Press
- Henry, L., Cornoldi, C. y Mahler, C. (2010) Special issues on ‘working memory and executive functioning in individuals with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(4), 293-294.
- Hippolyte, L., Iglesias, K., Van der Linden, M. y Barisnikov, K. (2010). Social reasoning skills in adults with Down syndrome: the role of language, executive functions and socio-emotional behaviour. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(8), 714-726. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01299.x
- Hodapp, R.M., Dykens, E.M. y Flórez, J. (2005). Síndrome de Down, Genética. Recuperado de www.down21.org
- Hodapp, R.M., Evans, D.W. y Gray y F.L. (2000). Desarrollo intelectual en los niños con síndrome de Down. En Rondal, J., Perera, J. y Nadel, L. (Coords.), *Síndrome de Down: Revisión de los últimos conocimientos* (185-196). Madrid: Espasa-Calpe.
- Hodapp, R.M., Leckman, J.F, Dykens, E.M., Sparrow, S., Zelinsky, D. y Ort, S. (1992). K-ABC profiles in children with fragile X syndrome, Down syndrome, and nonspecific mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 97, 39-46.
- Hofman, A., Rocca, W.A., Brayne, C., Breteler, M.M., Clarke, M., Cooper, B., Copeland, J.R., Dartigues, J.F., da Silva Droux, A., Hagnell, O., et al. (1991). The prevalence of dementia in Europe: a collaborative study of 1980-1990 findings. Eurodem Prevalence Research Group. *International Journal of Epidemiology*, 20(3), 736-48.
- Hogg, J., Lucchino, R., Wang, K. y Janicki, M.P. (2002). Envejecimiento sano-adultos con discapacidades intelectuales. Envejecimiento y política social. En R. Pérez, (Ed.) *Hacia una cálida vejez. Calidad de vida para la persona mayor con retraso mental*. Madrid: FEAPS.

- Holland, A.J., Hon, J., Huppert, F.A., Stevens, F. y Watson, P. (1998). Population-based study of the prevalence and presentation of dementia in adults with Down's syndrome. *The British Journal of Psychiatry*, 172(6), 493-498. DOI: 10.1192/bjp.172.6.493
- Howieson, D.B., Holm, L.A., Kaye, J.A., Oken, B.S. y Howieson J. (1993). Neurologic function in the optimally healthy oldest old. Neuropsychological evaluation. *Neurology*, 43(10), 1882-6.
- Hyde, J.S. (2014). Gender similarities and differences. *Annual Review Psychology*, 65, 373-398. doi: 10.1146/annurev-psych-010213-115057.
- Iacono, T., Torr, J. y Wong, H.Y. (2010). Relationships amongst age, language and related skills in adults with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 31(2), 568-76. doi: 10.1016/j.ridd.2009.12.009.
- Jarrold, C. y Baddeley, A.D. (1997). Short-term memory in Down syndrome: Applying the working memory model. *Down Syndrome Research and Practice*, 7(1), 17-23.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D. y Phillips, C. (1999). Down syndrome and the phonological loop: The evidence for, and importance of, a specific verbal short-term memory deficit. *Down Syndrome Research and Practice*, 6, 61-75.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D. y Philipps, C. (2002). Verbal Short-Term Memory in Down Syndrome: A Problem of Memory, Audition, or Speech?. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 45, 531-544.
- Jarrold, C., Nadel, L. y Vicari, S. (2008). Memory and neuropsychology in Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 68-73. doi:10.3104/reviews/2068
- Jarrold, C., Purser, H.R.M. y Brock, J. (2006). Short-term memory in Down syndrome. En T.P. Alloway, S.E. Gathercole, (Eds.). *Working memory and neurodevelopmental disorders*. Hove, UK: Psychology Press.
- Jobling, A. (1994). Physical education for the person with Down syndrome: More than playing games?. *Down Syndrome Research and Practice*, 2(1), 31-35.

- Jordán de Urríes, F.B. y Verdugo, M. A. (2001). El empleo con apoyo en España. Una realidad consolidada. En M.A. Verdugo, y F.B. Jordán de Urríes (Coords.). *Apoyos, autodeterminación y calidad de vida* (pp. 521-536). Salamanca: Amarú.
- Jordán de Urríes, F.B. y Verdugo, M.A. (2003). *El Empleo con apoyo en España. Análisis de variables que determinan la obtención y mejora de resultados en el desarrollo de servicios*. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.
- Jungwirth, S., Zehetmayer, S., Bauer, P., Weissgram, S., Tragl, K.H. y Fischer, P. (2009). Screening for Alzheimer's dementia at age 78 with short psychometric instruments. *International Psychogeriatrics*, 21(3), 548-59. doi: 10.1017/S1041610209008904.
- Kalache, A. y Kickbush, I. (1997). A global strategy for healthy aging. *World Health*, (4), 4-5.
- Kansaku, K. y Kitazawa, S. (2001). Imaging studies on sex differences in the lateralization of language. *Neuroscience Research*, 41(4), 333-337.
- Kaplan, R.F., Cohen, R.A., Moscufo, N., Guttmann, C., Chasman, J., Buttaro, M.,... Wolfson, L. (2009). Demographic and biological influences on cognitive reserve. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 31(7), 868-876. doi: 10.1080/13803390802635174.
- Kaplan, R.F., Cohen, R.A., Moscufo, N., Guttmann, C., Chasman, J., Buttaro, M., Hall, C.H. y Wolfson, L. (2009). En A.S. Kaufman y N.L. Kaufman (1997), *K-ABC, Batería de Evaluación de Kaufman para niños*. Madrid: TEA Ediciones.
- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in Cognitive Sciences*, 2, 389-398.
- Karmiloff-Smith, A. (2007). Atypical epigenesis. *Developmental Science*, 10(1), 84-88.
- Kerr, D. (2009). *Síndrome de Down y demencia. Guía práctica*. Barcelona: Fundació Catalana síndrome de Down.
- Kirk, S.A., McCarthy, J.J. y Kirk, W.D. (1996). *ITPA, Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas*. Madrid: TEA.

- Kittler P.M., Krinski-McHale S.J. y Devenny D.A. (2008) Dual-Task processing as a measure of executive function: a comparison between adults with Williams and Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 113, 117–132.
- Kittler, P., Krinsky-McHale, S.J. y Devenny, DA. (2004). Sex differences in performance over 7 years on the Wechsler Intelligence Scale for Children--Revised among adults with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disabilities Research*, 48(2), 114-22.
- Kittler, P.M., Krinsky-McHale, S.J. y Devenny, D.A. (2006). Verbal intrusions precede memory decline in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 50(1), 1-10.
- Kogan, C.S., Boutet, I., Cornish, K., Graham, G.E., Berry-Kravis, E., Drouin, A. y Milgram, N.W. (2009). A comparative neuropsychological test battery differentiates cognitive signatures of Fragile X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(2), 125-142.
- Koine-Aequalitas (Fundación para la Calidad y el Desarrollo Social) y FEAPS Navarra (2005). *Envejecimiento y deterioro de las personas con discapacidad intelectual en el ámbito del empleo en la Comunidad Foral de Navarra*. Koine-Aequalitas y FEAPS Navarra.
- Kostovic, I., Knezevic, S., Wisniewski, H.M. y Spilich, G (Eds.). (1992). *Neurodevelopment, Aging, and Cognition*. Boston: Birkhauser.
- Kover, S.T., McDuffie, A., Abbeduto, L. y Brown, W.T. (2012). Effects of Sampling Context on Spontaneous Expressive Language in Males With Fragile X Syndrome or Down Syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 55, 1022-1038.
- Krasuski, J. S., Alexander, G. E., Horwitz, B., Rapoport, S. I., y Schapiro, M.B. (2002). Relation of medial temporal lobe volumes to age and memory function in nondemented adults with Down's syndrome: Implications for the prodromal phase of Alzheimer's disease. *The American Journal of Psychiatry*, 159, 74–81.

- Kresslak, J.P., Nagata, S.F., Lott, I., y Nalcioglu, O. (1994). Magnetic resonance imaging analysis of age-related changes in the brains of individuals with Down's syndrome. *Neurology*, *44*, 1039-45.
- Krinsky-McHale, S.J., Devenny, D.A., Kittler, P. y Silverman, W. (2008) Selective attention deficits associated with mild cognitive impairment and early stage Alzheimer's disease in adults with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *113*, 369-386.
- Kueider, A.M., Parisi, J.M., Gross, A.L. y Rebok, G.W. (2012). Computerized cognitive training with older adults: a systematic review. *PLoS ONE*, *7*. doi: 10.1371/journal.pone.0040588.
- Kulynych, J.J., Vldar, D.W., Jones, D.W. y Weinberger, D.R. (1992). Gender differences in the normal lateralization of the supratemporal cortex: MRI surface-rendering morphometry of Heschl's gyrus and the planum temporale. *Brain*, *115*, 1521-1541.
- Lanfranchi, S., Cornoldi, C., Vianello, R. (2004). Verbal and visuo-spatial working memory deficits in children with Down syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, *109*, 456-466.
- Lanfranchi, S., Jerman, O., Dal Pont, E., Alberti, A. y Vianello, R. (2010). Executive function in adolescents with Down Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(4), 308–319. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01262.x.
- Lanfranchi, S., Toffanin, E., Zilli, S., Panzeri, B. y Vianello, R. (2013). Memory coding in individuals with Down syndrome. *Child Neuropsychology*, *20*(6), 700-712. doi: 10.1080/09297049.2013.856396.
- Lao, P.J., Betthausen, T.J., Hillmer, A.T., Price, J.C., Klunk, W.E., Mihaila, I.,... Christian, B.T. (2015). The effects of normal aging on amyloid- β deposition in nondemented adults with Down syndrome as imaged by carbon 11-labeled Pittsburgh compound B. *Alzheimers & Dementia*, doi: 10.1016/j.jalz.2015.05.013.
- Larner, A.J. (2007). Down syndrome in the neurology clinic: Too much? Too little? Too late?. *Down Syndrome Research and Practice*, *12*(1), 69-71.

- Laws, G. y Bishop, D.V.M. (2003). A Comparison of Language Abilities in Adolescents With Down Syndrome and Children With Specific Language Impairment. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 46, 1384-1339.
- Laws, G. y Gunn, D. (2002). Relationships between reading, phonological skills and language development in individuals with Down syndrome: A five year follow-up study. *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 15, 527-548.
- Laws, G. y Gunn, D. (2004). Phonological memory as a predictor of language development in children with Down syndrome: a five year follow up study. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45, 326-337.
- Laws, G., MacDonald, J. y Buckley, S. (1996). The effects of a short training in the use of a rehearsal strategy on memory for words and pictures in children with Down syndrome. *Down's syndrome: Research and Practice*, 4, 70-78.
- Laws, G., MacDonald, J., Buckley, S. y Broadley, I. (1995). Long-term maintenance of memory skills taught to children with Down syndrome. *Down's Syndrome: Research and Practice*, 2, 103-109.
- Lázaro, Y. (2007). *Ocio y discapacidad en la normativa autonómica española*. Universidad de Deusto, Bilbao: Documentos de Estudios de Ocio.
- Ley de Integración Social de los Minusválidos (Ley 13/1982, art. 42.1-LISMI, 1982). Recuperado de <https://www.boe.es/boe/dias/1982/04/30/pdfs/A11106-11112.pdf>
- Lezak, M.D. (1983). *Neuropsychological Assessment* (2ª ed.). New York: Oxford University Press.
- Lezak, M.D. (1995). *Neuropsychological Assessment* (3ª ed.). New York: Oxford University Press.
- Lezak, M., Howieson, D. y Loring, D. (2004). *Neuropsychological assessment* (4ª ed.). New York: Oxford University Press.
- Lifshitz, H., Weiss, I., Tzuriel, D. y Tzemach, M. (2011). New model of mapping difficulties in solving analogical problems among adolescents and adults with intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 32, 326-344.

- Lincoln, A.J., Courchense, E., Kilman, B.A. y Galambos, R. (1985). Neuropsychological correlates of information-processing by children with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 89(4), 403-414.
- Lockrow, J.P., Fortress, A.M. y Granholm, A.C. (2012). Age-Related Neurodegeneration and Memory Loss in Down Syndrome. *Current Gerontology and Geriatrics Research*, 2012. doi: 10.1155/2012/463909.
- López Melero, M. (1999). *Aprendiendo a conocer a las personas con síndrome de Down*. Málaga: Aljibe.
- Lott, I.T. y Dierssen, M. (2010). Cognitive deficits and associated neurological complications in individuals with Down's syndrome. *Lancet Neurology*, 9(6), 623-633. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70112-5.
- Lott, I.T. y Head, E. (2001). Down Syndrome and Alzheimer's disease: a link between development and aging. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Review*, 7, 172-8.
- Lott, I.T. y Head, E. (2005) Alzheimer disease and Down syndrome: factors in pathogenesis. *Neurobiology of Aging*, 26(3), 383-9.
- Lozano-Gallego, M., Vilalta-Franch, J., Llinàs-Reglà, J. y López-Pousa, S. (1999). El Cambridge Cognitive Examination como instrumento de detección de demencia. *Revista de Neurología*, 28(4), 348-352.
- Lund, J. (1988). Psychiatric aspects of Down's syndrome. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 78, 369-374. doi: 10.1111/j.1600-0447.1988.tb06350.x
- Määttä, T., Tervo-Määttä, T., Taanila, A., Kaski, M. y Iivanainen, M. (2006). Mental health, behaviour and intellectual abilities of people with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 11, 37-43. doi:10.3104/reports.313.
- Makary, A.T., Testa, R., Einfeld, S.T., Tonge, B.J., Mohr, C. y Gray, K.M. (2014). La asociación entre los problemas conductuales/emocionales y la edad en adultos con síndrome de Down sin demencia. *Revista síndrome de Down: vida adulta*, 18.

- Manga, D. y Ramos, F. (2000). *Luria–DNA (Batería Luria de diagnóstico neuropsicológico de adultos)*. Madrid: TEA.
- Manga, D. y Ramos, F. (2006). *Luria-DNI. Evaluación neuropsicológica en la edad preescolar*. Madrid: TEA.
- Margallo-Lana, M., Morris, C.M., Gibson, A.M., Tan, A.L., Kay, D.W., Tyrer, S.P.,... Ballard, C.G. (2004). Influence of the amyloid precursor protein locus on dementia in Down syndrome. *Neurology*, 62, 1996-1998.
- Martinelli, P.A., Jenaro, C. y Rodríguez Franco, P. (2011). Empleabilidad en jóvenes con discapacidad intelectual: Evaluación e intervención en habilidades sociales y de afrontamiento. *Síndrome de Down: Vida Adulta*, 8.
- Martínez-González, M.A. (Ed.) (2006). *Bioestadística amigable*. Madrid: Díaz de Santos.
- Masson, J.D., Dagnan, D. y Evans, J. (2010) Adaptation and validation of the Tower of London test of planning and problem solving in people with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(5), 457-467.
- Mayas, J., Parmentier, F.B.R., Andrés, P. y Ballesteros, S. (2014). Plasticity of Attentional Functions in Older Adults after Non-Action Video Game Training: A Randomized Controlled Trial. *PLoS ONE*, 9, e92269. doi:10.1371/journal.pone.0092269
- McCarron, M., Gill, M., McCallion, P. y Begley, C. (2005). Health co-morbidities in ageing persons with Down syndrome and Alzheimer's dementia. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49(7), 560-566.
- McGlinchey, E., McCallion, P., Burke, E., Carroll, R. y McCarron, M. (2013). Exploring the Issue of Employment for Adults with an Intellectual Disability in Ireland. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 26, 335–343
- McGuire, D. y Chicoine, B. (2009). Relación entre salud física y mental en adultos con síndrome de Down. *Revista síndrome de Down: vida adulta*, 2.

- McGuire, D. y Chicoine, B. (2010). *Bienestar mental en los adultos con síndrome de Down. Una guía para comprender y evaluar sus cualidades y problemas emocionales y conductuales*. Santander: Fundación Iberoamericana Down21.
- McKhann, G., Drachman, D., Folstein, M., Katzman, R., Price, D. y Stadlan, E.M. (1984) Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of NINCDS-ADRDA Work Group. *Neurology*, 34, 939-44.
- Mendía, M.L. (2010). La autonomía y la inclusión laboral. *Revista Síndrome de Down: Vida adulta*, 4.
- Menghini, D., Costanzo, F. y Vicari, S. (2011). Relationship Between Brain and Cognitive Processes in Down Syndrome. *Behavior Genetics*, 41, 381-393.
- Miller, J. (1999). Profiles of language development in children with Down syndrome. En J. Miller, M. Leddy y L. Leavitt (Eds.), *Improving the communication of people with Down syndrome* (pp. 11–40). Baltimore: Brookes.
- Miller, L.S. y Rohling, M.L. (2001). A statistical interpretive method for neuropsychological test data. *Neuropsychological Review*, 11(3), 143-169.
- Milner, B. (1971). Interhemispheric differences in the localization of psychological processes in man. *British Medical Bulletin*, 27, 272-277.
- Mitrushina, M., Boone, K.B., Razani, J. y D'Elia, L.F. (2005). *Handbook of Normative Data for Neuropsychological Assessment* (2ª ed.). New York: Oxford University Press.
- Montero, I. y León, O.G. (2005). Sistema de clasificación del método en los informes de investigación en Psicología. *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 5(1), 115-127.
- Morris, J.C., Heyman, A., Mohs, R.C., Hughes, J.P., van Belle, G., Fillenbaum, G.,... Clark C. (1989). The consortium to establish a registry for Alzheimer's disease (CERAD). Part I. Clinical and neuropsychological assessment of Alzheimer's disease. *Neurology*, 39, 1159-1165.
- National Down Syndrome Society (NDSS, 2013). *Aging and Down syndrome. A health and well-being guidebook*. Recuperado de <http://www.ndss.org/>

- Navas, P., Uhlmann, S. y Berástegui, A. (2014) *Envejecimiento activo y discapacidad intelectual*. Madrid: Ministerio de Educación, Cultura y Deporte. Colección Investigación. Recuperado de http://sid.usal.es/idocs/F8/FDO26810/envejecimiento_activo_DI.pdf
- Nelson, L., Johnson, J.K., Freedman, M., Lott, I., Groot, J., Chang, M., ... Head, E. (2005). Learning and memory as a function of age in Down syndrome: A study using animal-based tasks. *Progress in Neuro-Psychopharmacology & Biological Psychiatry*, 29, 443-453.
- Nieuwenhuis-Mark, R. (2009). Diagnosing Alzheimer`s dementia in Down syndrome: problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30, 827-838.
- Novell, R., Nadal, M., Smilges, A., Pascual, J. y Pujol, J. (2008). *Informe Séneca. Envejecimiento y discapacidad intelectual en Cataluña*. Barcelona: FEAPS.
- Novell, R., Rueda, P. y Salvador, L. (2004). *Salud mental y alteraciones de la conducta en las personas con discapacidad intelectual*. Guía práctica para técnicos y cuidadores. Madrid: FEAPS.
- Numminen, H., Service, E., Ahonen, T. y Ruoppila, (2001). Working memory and everyday cognition in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(2), 157-168.
- Oliver, C. (2005). Effects of Increasing Task Load on Memory Impairment in Adults With Down Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 110(5), 339-345.
- Oliver, C., Crayton, L., Holland, A., Hall, S. y Bradbury, J. (1998). A four year prospective study of age-related cognitive change in adults with Down's syndrome. *Psychological Medicine*, 28, 1365-1377.
- Orange, J. B. y Zanon, M. V. (2005). Language and Communication in Adults With Down Syndrome and Dementia of the Alzheimer Type: A Review. *Journal on Developmental Disabilities*, 12(1), 53-61.

- Organización Mundial de la Salud-OMS (2002). Envejecimiento activo: un marco apolítico. *Revista Española de Geriatría y Gerontología*, 37(2), 74-105.
- Palisano, R., Walter, S., Russell, D., Rosenbaum, P., Gémus, M., Galuppi, B. y Cunningham, L. (2001). Gross motor function of children with Down syndrome: creation of motor growth curves. *Academy of Physical Medicine and Rehabilitation*, 82, 494-500.
- Palmer, G.A. (2006). Neuropsychological profiles of persons with mental retardation and dementia. *Research in Developmental Disabilities*, 27(3), 299-308.
- Parent, W., Kregel, J. y Jonson, P. (1996). Social integration in the workplace; an analysis of interaction activities of workers with mental retardation and their co-workers. *Education and training in mental retardation*, 27, (1), 28-38.
- Parmenter, T. (1996). Living in the community. En B. Stratford & P. Gunn (Eds.), *New approaches to Down syndrome*. London: Cassell.
- Pascual-Leone, A., Amedi, A., Fregni, F. y Merabet, L.B. (2005). The plastic human brain cortex. *Annual Review of Psychology*, 28, 377-401. doi: 10.1146/annurev.neuro.27.070203.144216
- Patterson, D. y Costa, A.C. (2005). Down syndrome and genetics - a case of linked histories. *Nature Review Genetics*, 6, 137-47.
- Pearlson, G.D., Breiter, S.N., Aylward, E.H., Warren, A.C., Grygorcewicz, M. y Frangou, S. (1998). MRI brain changes in subjects with Down syndrome with and without dementia. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 40, 326-334.
- Pelegrina, M. y Salvador Beltran, F. (1999). *La investigación en Psicología: fundamentos y técnicas*. Málaga: Aljibe.
- Peña-Casanova, J. (1991). *Programa integrado de exploración neuropsicológica-PIEN: "Test Barcelona"*. Barcelona: Masson.
- Peña-Casanova, J. (1999) *Activemos la mente*. Barcelona: Fundació "La Caixa".

- Peña-Casanova, J. (2006). La exploración neuropsicológica de la enfermedad de Alzheimer. En R. Alberca y S. Pousa-López (Eds.), *Enfermedad de Alzheimer y otras demencias* (3ª ed.) (pp. 221-224). Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Pennington, B. F., Moon, J., Edgin, J., Stedron, J. y Nadel, L. (2003). The neuropsychology of Down syndrome: Evidence for hippocampal dysfunction. *Child Development*, 74, 75-93.
- Penrose, L. S. (1949). The incidence of mongolism in the general population. *Journal of Mental Science*, 95, 685-688.
- Pérez Gil, R. (Ed.) (2002): *Hacia una cálida vejez: Calidad para la persona mayor con retraso mental*. Madrid: FEAPS
- Pérez, M. (2006). Envejecimiento saludable en personas con Síndrome de Down. *Revista Médica Internacional*.
- Philpot M. (2004). The clock-drawing test: a critique. *International Psychogeriatrics*, 16(3), 251-6.
- Piantoni, C. (2001). *Expresión, comunicación y discapacidad. Modelos pedagógicos y didácticos para la integración escolar y social*. Madrid: Narcea.
- Pinter, J.D., Eliez, S., Schmitt, J.E., Capone, G.T. y Reiss, A. (2001). Neuroanatomy of Down's syndrome: A High-Resolution MRI Study. *American Journal of Psychiatry*, 158, 1659-1665.
- Pitetti, K., Baynard, T. y Agiovlasitis, S. (2013). Children and adolescents with Down syndrome, physical fitness and physical activity. *Journal of Sport and Health Science*, 2, 47-57.
- Politoff, A.L., Stadter, R.P., Monson, N. y Hass, P. (1996). Cognition-related EEG abnormalities in nondemented. Down syndrome subjects. *Dementia*, 7, 69-75.
- Portella, M.J., Marcos-Bars, T., Rami-González, L., Navarro-Odriozola, V., Gastó-Ferrer, C. y Salamero, M. (2003). Torre de Londres: planificación mental, validez y efecto techo. *Revista de Neurología*, 37(3), 210-213.

- Portellano, J. A. (1992). *Introducción al estudio de las asimetrías cerebrales*. Madrid: CEPE.
- Potter, H. (1991). Review and hypothesis: Alzheimer's disease and Down syndrome-chromosome 21 nondisjunction may underlie both disorders. *American Journal of Human Genetics*, 48, 1192-2000.
- Prasher, V., Cumella, S., Natarajan, K., Rolfe, E., Shah, S. y Haque, M.S. (2003). Magnetic resonance imaging Down's syndrome and Alzheimer's disease: research and clinical implications. *Journal of Intellectual Disability Research*, 47(2), 90-100.
- Prasher, V.P. (2005). *Alzheimer's disease and dementia in Down syndrome and intellectual disabilities*. United Kingdom: Radcliffe Publishing.
- Prasher, V.P., Chung, M.C. y Haque, M.S. (1998) Longitudinal changes in adaptive behavior in adults with Down syndrome: Interim findings from a longitudinal study. *American Journal of Mental Retardation*, 103, 40-46.
- Prasher, V.P., Sachdeva, N. y Tarrant, N. (2015). Diagnosing dementia in adults with Down's syndrome. *Neurodegenerative Disease Management*, 5(3), 249-56. doi: 10.2217/nmt.15.8.
- Prendergast, D.M., Ardekani, B., Ikuta, T., John, M., Peters, B., DeRosse, P.,... Szeszko, P.R. (2015). Age and sex effects on corpus callosum morphology across the lifespan. *Human Brain Mapping*, 36(7), 2691-2702. doi: 10.1002/hbm.22800.
- Price, J., Roberts, J., Hennon, E.A., Berni, M.C., Anderson, K.L. y Sideris, J. (2008). Syntactic complexity during conversation of boys with fragile X syndrome and Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 51, 3-15.
- Pritchard, A.E., Kalback, S., McCurdy, M. y Capone, G.T. (2015). Executive functions among youth with Down Syndrome and co-existing neurobehavioural disorders. *Journal of Intellectual Disabilities Research*, 2015. doi: 10.1111/jir.12217.

- Pueschel, S. (2002). *Síndrome de Down: hacia un futuro mejor. Guía para los padres*. Barcelona: Masson.
- Pyo, G., Ala, T., Kyrouac, G.A. y Verhulst, S.J. (2010). A pilot study of a test for visual recognition memory in adults with moderate to severe intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 31(6), 1475-1480. Doi: 10.1016/j.ridd.2010.06.010
- Raven, J.C. (1996). *Test de matrices progresivas a color*. Barcelona: TEA ediciones.
- Remor, E. (2005). Desarrollo de una medida específica para la evaluación de la calidad de vida en pacientes adultos viviendo con hemofilia en América Latina: el Hemolatin-Qol. *Revista Interamericana de Psicología*, 39(2), 211-220.
- Reynolds, E.A, Rivera, S.M., O'Hare, E.D., Sowell, E.R. y Pinter, J.D. (2009). Abnormal fMRI Activation Pattern During Story Listening in Individuals With Down Syndrome. *American Journal on Intellectual Developmental Disabilities*, 114(5), 369-380.
- Ribera, J. y Gil, P. (2002) *Función mental y envejecimiento*. Madrid: Editores Médicos.
- Ribes, R. (1999). El procés d'envelliment en la persona amb la síndrome de Down. Indicadors del procés de deteriorament cognitiu i funcional relacionats amb la demència d'Alzheimer. *Tesis Doctoral*, Universitat de Lleida.
- Ribes, R. y Sanuy, J. (2000). Indicadores cognitivos del proceso de envejecimiento de las personas con Síndrome de Down. *Revista multidisciplinar de gerontología*, 10(1), 15-19.
- Roberts, J., Price, J., Barnes, E., Nelson, L., Burchinal, M., Hennon, E. A.,... Hooper, S. R. (2007). Receptive Vocabulary, Expressive Vocabulary, and Speech Production of Boys With Fragile X Syndrome in Comparison to Boys With Down Syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 112(3), 177-193.
- Rodríguez, M. (2009). Evaluación neuropsicológica. En Junqué, C. y J. Barroso (Coord.), *Manual de Neuropsicología*. Madrid: Editorial Síntesis.

- Rodríguez, P., Aguado, A.L. y Carpintero, A. (Coord.) (2003). *Discapacidad y envejecimiento: investigación y alternativas de intervención en el proceso de envejecimiento de las personas con discapacidad*. Madrid: Escuela Libre Editorial. ISBN 84-88816-86-3.
- Rogers, P.T. y Coleman, M. (1994). *Atención médica en el Síndrome de Down: Un planteamiento de medicina preventiva*. Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.
- Rondal, J., Perera, J. y Nadel, L. (2000). *Síndrome de Down: revisión de los últimos conocimientos*. Madrid: Espasa.
- Rondal, J.A. (2000). El lenguaje en el síndrome de Down: perspectivas actuales. En Rondal, J., Perera, J. & Nadel, L. (Eds.), *Síndrome de Down: revisión de los últimos conocimientos* (pp.211-218.) Madrid: Espasa.
- Rondal, J.A. (2006). Dificultades del lenguaje en el síndrome de Down: Perspectiva a lo largo de la vida y principios de intervención. *Revista síndrome de Down*, 23, 120-128.
- Rondal, J.A. (2009). Atención temprana: comunicación y desarrollo del lenguaje. *Revista Síndrome de Down*, 26, 26-31.
- Rondal, J.A. y Comblain, A. (2002). Language in ageing persons with Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 8(1), 1-9.
- Rondal, J.A., Hodapp, R.M., Soresi, S., Dykens, E.M. y Nota, L. (2004). Genetics and behavioural aspects: application to maladaptive behaviour and cognition. En *Intellectual Disabilities: Genetics, Behaviour and Inclusion*. London: Whurr Publishers.
- Roper, R.J. y Reeves, R.H. (2006). Comprender el fundamento de los fenotipos del síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, 23, 59-67.
- Roth, M., Tym, E., Mounjoy, C.Q., Huppert, F.A., Hendrie, H., Verma, S. y Goddard, R. (1986). CAMDEX. A standardised instrument for the diagnosis of mental disorder in the elderly with special reference to the early detection of dementia. *The British Journal of Psychiatry*, 149, 698-709.

- Rouleau, I., Salmon, D.P., Butters, N., Kennedy, C. y McGuire, K. (1992). Quantitative and qualitative analyses of clock drawings in Alzheimer's and Huntington's disease. *Brain and Cognition*, 18(1), 70-87.
- Rowe, J., Lavender, A. y Turk, V. (2006). Cognitive executive function in Down's syndrome. *British Journal of Clinical Psychology*, 45(1), 5-17.
- Rubia, F.J. (2007). *El sexo del cerebro*. Madrid: temas de hoy.
- Rueda, M.R., Posner, M.I. y Rothbart, M.K. (2005) The development of executive attention: contributions to the emergence of self regulation. *Developmental Neuropsychology*, 28, 573-594.
- Ruiz, E. (2001). Evaluación de la capacidad intelectual en las personas con síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, (18)3, 74-79.
- Ruiz, E. y Flórez, J. (2009). Características psicológicas y evolutivas de las personas adultas con síndrome de Down. *Revista digital de la Fundación Iberoamericana Down 21*, 2.
- Ruiz, E., Afane, A., del Cerro, M., Santillana, M., Castillo, E. y Troncoso, M.V. (1998). Programa de entrenamiento para la mejora de la memoria visual y auditiva en alumnos con síndrome de Down. *Revista Síndrome Down*, 15(4), 118-126.
- Schalock, R.B. (2009). La nueva definición de discapacidad intelectual, apoyos individuales y resultados personales. *Siglo Cero*, 40(1), 22-39.
- Schupf, N., Zigman, W., Kapell, D., Lee, J.H., Kline, J. y Levin, B. (1997). Early menopause in women with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 264-267.
- Sebastián-Gallés, N., Martí, M.A., Carreiras, M., y Cuetos, F. (2000). *LEXESP: una base de datos informatizada del español*. Barcelona: Universitat de Barcelona.
- Seung, H.K. y Chapman, R.S. (2000). Digit span in individuals with Down syndrome and typically developing children: Temporal aspects. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 43, 609-620.

- Shallice T. (1982) Specific impairments of planning. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*, 298, 199–209.
- Shaywitz, B.A., Shaywitz, S.E., Pugh, K.R., Constable, R.T., Skudlarski, P., Fulbright, R.K.,... Gore, J. (1995). Sex differences in the functional organization of the brain for language. *Nature*, 373, 607-609.
- Signo, S., Fernández, R., Bruna, O., Canals, G., Mangado, L. y Manzano, T. (2012). Canvis neuropsicològics en el procés d'envelliment de les persones amb Síndrome de Down. Desenvolupament d'un estudi multicèntric per a la detecció de canvis cognitius, conductuals i emocionals. *Aloma*, 30(1), 119-125.
- Silva, N. y Alonso, H. (2014). Exploración de posibles diferencias en variables relevantes para un envejecimiento saludable en personas mayores con discapacidad intelectual con o sin síndrome de Down. *International Journal of Developmental and Educational Psychology INFAD Revista de Psicología*, 2(1), 155-164.
- Silverman, W. (2007). Down Syndrome: Cognitive Phenotype. *Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 13, 228-236.
- Silverstein, A.B., Legutki, G., Friedman, S.L. y Takayama, D.L. (1982). Performance of Down syndrome individuals on the Stanford-Binet Intelligence Scale. *American Journal of Mental Deficiency*, 86(5), 548-51.
- Soto-Añari, M., Flores-Valdivia, G. y Fernández-Guinea, S. (2013). Nivel de lectura como medida de reserva cognitiva en adultos mayores. *Revista de Neurología*, 56, 79-85.
- Spreen, O. y Strauss, E. (1991). *A Compendium of neuropsychological tests: Administration, norms, and commentary*. New York: Oxford University Press.
- Springer, S.P y Deutsch, G. (2001). *Cerebro izquierdo. Cerebro derecho*. Barcelona: Ariel.
- Stanton, L.R. y Coetzee, R.H. (2004). Down's syndrome and dementia. *Advances in Psychiatric Treatment*, 10, 50-58.

- Stern, Y. (2002). What is cognitive reserve? Theory and research application of the reserve concept. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 8, 448-460. doi: 10.1017.S1355617701020240
- Strauss, E., Sherman, E.M.S. y Spreen, O. (2006). *A compendium of Neuropsychological Tests. Administration, Norms and Commentary*. New York: Oxford University Press.
- Strauss, D. y Zigman, Wb. (1996). Behavioral Capabilities and mortality risk in adults with and without Down syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 101, 269-281.
- Strydom, A., Lee, L. A, Jokinen, N., Shooshtari, S., Raykar, V., Torr, J., ... Maaskant, M.A. (2009). *Report on the State of Science on Dementia in People with Intellectual Disabilities*. IASSID Special Interest Research Group on Ageing and Intellectual Disabilities. Recuperado de <http://www.opadd.on.ca/News/documents/dementiaIASSID.report.pdf>
- Su, C.Y., Lin, Y.H., Wu, Y.Y. y Chen, C.C. (2007). The role of cognition and adaptive behavior in employment of people with mental retardation. *Research in Developmental Disabilities*, 29(1), 83-95.
- Sylvester, P.E. (1983). The hippocampus in Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 27(3), 227-236.
- Tang, Y.Y., Ma, Y., Wang, J., Fan, Y., Feng, S., Lu, Q., ... Posner, M.I. (2007). Short-term meditation training improves attention and self-regulation. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the USA*, 104(43), 17152-17156.
- Teipel, S.J., Schapiro, M.B., Alexander, G.E., Krasuski, J.S., Horwitz, B., Hoehne, C. ... Hampel, H. (2003). Relation of corpus callosum and hippocampal size to age in nondemented adults with Down's syndrome. *American Journal of Psychiatry*; 160, 1870-1878.
- Teipel, S.J., Alexander, G.E., Schapiro, M.B., Möller, H.J., Rapoport, S.I. y Hampel, H. (2004). Age-related cortical grey matter reductions in non-demented Down's syndrome adults determined by MRI with voxel-based morphometry. *Brain*, 127(4), 811-24. DOI: <http://dx.doi.org/10.1093/brain/awh101> 811-824

- Teipel, S.T. y Hampel, H. (2006). Neuroanatomy of Down Syndrome in vivo: A Model of Preclinical Alzheimer's Disease. *Behavior Genetics*, 36(3).
- Tejerina, A. (s.f.). *Prevención de la obesidad - Recomendaciones en cuanto al ejercicio físico y al estilo de vida*. Recuperado en <http://www.down21.org/>
- Thiel, R. y Fowkes, S.W. (2005) Can cognitive deterioration associated with Down syndrome be reduced? *Medical Hypotheses*, 64(3), 524-32.
- Thomas, M.S.C., Annaz, D., Ansari, D., Scerif, G., Jarrold, C. y Karmiloff-Smith, A. (2009). Using Developmental Trajectories to Understand Developmental Disorders. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 52, 336-358.
- Thorpe, L., Davidson, P. y Janicki, M. (2002). Envejecimiento sano-adultos con discapacidades intelectuales. Aspectos bioconductuales. *Revista Siglo Cero*, 33(4), 25-38
- Tierney, M.C. (2003). Neuropsychological Assessment. En N. Qizilbash, L.S. Schneider, H. Chiu, P. Tairot, H. Brodaty, J. Kaye, et al. *Evidence-Based Dementia Practice*. Oxford: Blackwell Science.
- Trois, M.S., Capone, G.T., Lutz, J.A., Melendres, M.C., Schwartz, A.R., Collop, N.A. y Marcus, C.L. (2010). Síndrome de la apnea obstructiva del sueño en los adultos con síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, 27(1), 2-7.
- Troncoso, M.V. y Del Cerro, M. (1997). Lectura y escritura de los niños con síndrome de Down". En J. Flórez y M.V. Troncoso, *Síndrome de Down y educación hoy*. Barcelona: Masson.
- Troncoso, M.V., Del Cerro, M. y Ruiz, E. (1999). El desarrollo de las personas con síndrome de Down: un análisis longitudinal. *Siglo Cero*, 30(4), 7-26.
- Tsao, R. y Kindelberger, C. (2009). Variability of cognitive development in children with Down syndrome: relevance of good reasons for using the cluster procedure. *Research in Developmental Disabilities*, 30(3), 426-432. doi: 10.1016/j.ridd.2008.10.009.

- Tyrrell, J., Cosgrave, M., McCarron, M., McPherson, J., Calvert, J. y Kelly, A. (2001). Dementia in people with Down's syndrome. *International Journal of Geriatric Psychiatry, 16*, 1168-1174.
- Valle, F. y Cuetos, F. (1995). *Evaluación del Procesamiento lingüístico de la afasia (EPLA)*. Hove: LEA.
- Van Dyke, D.C., Harper, D.C. y Dyken, E. (1998). Alzheimer's disease and Down syndrome. *Down Syndrome Quart, 3*(3), 1-11.
- Vance, D.E., Roberson, A.J., McGuinness, T.M. y Fazeli, P.L. (2010). How neuroplasticity and cognitive reserve protect cognitive functioning. *Journal of Psychosocial Nursing and Mental Health Services, 48*(4), 23-30. doi: 10.3928/02793695-20100302-01.
- Verdugo, M.A., Gómez, L.E. y Arias, B. (2009). *Evaluación de la Calidad de Vida en personas mayores: la Escala FUMAT*. Publicaciones del INICO, Salamanca.
- Verdugo, M.A., y Jenaro, C. (1993). Una nueva posibilidad laboral para personas con discapacidad. *Siglo Cero, 24*(3), 5-12.
- Vicari, S., Bellucci, D. y Carlesimo, G.A. (2000). Implicit and explicit memory: a functional dissociation in persons with Down syndrome. *Neuropsychologia, 38*(3), 240-251.
- Vicari, S., Bellucci, S. y Carlesimo, G. A. (2005). Visual and spatial long-term memory: differential pattern of impairments in Williams and Down syndromes. *Developmental Medicine & Child Neurology, 47*, 305-311.
- Vicari, S., Bellucci, S. y Carlesimo, G. A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for independence of spatial and visual working memory. *Developmental Medicine & Child Neurology, 48*, 126-131.
- Vicari, S., Marotta, L. y Carlesimo, G.A. (2004). Verbal short-term memory in Down syndrome: An articulatory loop deficit. *Journal of Intellectual Disability Research, 48*, 80-92.

- Vicari, S., Pontillo, M. y Armando, M. (2013). Neurodevelopmental and psychiatric issues in Down's syndrome: assessment and intervention. *Psychiatric Genetics*, 23, 95-107. doi: 10.1097/YPG.0b013e32835fe426
- Vicente, M.J. (2005). Últimos avances en el estudio del envejecimiento de las personas con discapacidad intelectual. *Jornadas de envejecimiento FEAPS Navarra*. Pamplona 21-22 noviembre de 2005.
- Vila-Herrero, E., Padilla-Parrado, F., Vega-Pérez, J., García-Casares, N., Heras-Pérez, J.A. y Romero-Acebal, M (2004). Síndrome de moyamoya y displasia arterial asociados a síndrome de Down. *Revista de Neurología*, 39, 943-945.
- Visu-Petra, L., Benga, O., Tinças, I. y Miclea, M. (2007). Visual-spatial processing in children and adolescents with Down's syndrome: a computerized assessment of memory skills. *Journal of Intellectual and Disabilities Research*, 51(12), 942-952.
- Voyer, D., Voyer, S. y Bryden, M.P. (1995). Magnitude of sex differences in spatial abilities: A metaanalysis and consideration of critical variables. *Psychological Bulletin*, 117, 250-270.
- Ward, L. (2004) Risk Factors for Alzheimer's Disease in Down Syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*, 29, 159-196.
- Wechsler, D. (2005). *WISC-IV Escala de Inteligencia de Wechsler para niños*. Madrid: Pearson.
- Wechsler, D. (2012). *WAIS-IV Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos*. Madrid: Pearson.
- Welsh, T.N. y Elliott, D. (2001). The Processing Speed of Visual and Verbal Movement Information by Adults With and Without Down Syndrome. *Adapted physical activity quarterly*, 18, 156-167.
- White, N.S., Alkire, M.T. y Haier, R.J. (2003). A voxel-based morphometric study of nondemented adults with Down Syndrome. *Neuroimage*, 20, 393-403.

- Whittle, N., Simone, B., Dierssen, S.M., Lubec G. y Singewald, N. (2007). Fetal Down Syndrome Brains Exhibit Aberrant Levels of Neurotransmitters Critical for Normal Brain Development. *Pediatrics*, 12, 1465-1471.
- Willis, S.L., Tennstedt, S.L., Marsiske, M., Ball, K., Elias, J., Koepke, K.M., ... Wright, E. (2006) Long-term effects of cognitive training on everyday functional outcomes in older adults. *The Journal of the American Medical Association*, 296, 2805–2814. doi:10.1001/jama.296.23.2805
- Willner, P., Bailey, R., Parry, R. y Dymond, S. (2010). Evaluation of executive functioning in people with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(4), 366-379.
- Winter, T.C., Ostrovsky, A.A., Komarniski, C.A. y Uhrich, S.B. (2000). Cerebellar and frontal lobe hypoplasia in fetuses with trisomy 21: usefulness as combined US markers. *Radiology*, 214(2), 533-8.
- Wisniewski, K.E. (1990). Down syndrome children often have brain with maturation delay, retardation of growth, and cortical dysgenesis. *American Journal of Medical Genetics*, 7, 274-281.
- Witton, J., Padmashri, R., Zinyuk, L.E., Popov, V.I., Kraev, I., Line, S.J., ... Jones, M.W. (2015). Hippocampal circuit dysfunction in the Tc1 mouse model of Down syndrome. *Nature Neuroscience*. doi:10.1038/nn.4072.
- Wong, B., Brebner, C., McCormack, P. y Butcher, A. (2015) Word production inconsistency of Singaporean-English-speaking adolescents with Down Syndrome. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 120(4), 302-314. doi: 10.1111/1460-6984.12164.
- World Medical Association (2008). *World Medical Association declaration of helsinki. Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects*. Recuperado de <http://www.wma.net/es/30publications/10policies/b3/17c.pdf>
- Yanguas Lezaun, J.J. (2009). *Emociones y envejecimiento*. Fundación Viure i Conviure de la Obra Social de Caixa Catalunya.

- Yárnoz, S. (1993). Análisis de la estructura factorial del Test Pata Negra. *Anales de Psicología*, 9(2), 177-185.
- Zigman, W.B. (2013) Atypical aging in Down syndrome. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 18(1), 51-67. doi: 10.1002/ddrr.1128.
- Zigman, W.B. y Lott, I.T. (2007). Alzheimer's disease in Down syndrome: neurobiology and risk. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research*, 13(3), 237-246.
- Zigman, W.B., Devenny, D.A., Krinsky-McHale, S.J., Jenkins, E.C., Urv, T.K., Wegiel, J., ... Silverman, W. (2008). Alzheimer's Disease in Adults with Down Syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*, 36, 103–145. doi:10.1016/S0074-7750(08)00004-9

IV. ANEXOS



**CONVENIO DE COLABORACIÓN PARA LA APLICACIÓN DEL
“SCREENING AURA DE SEGUIMIENTO NEUROPSICOLÓGICO SAS-NPS
PARA PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN Y/O DISCAPACIDAD
INTELECTUAL”.**

En Barcelona, de de 2011

REUNIDOS:

De una parte:

Don/Doña., con D.N.I.,
en representación de la (Entidad)....., con domicilio de
..... en calidad de.....(Presidenta/Directora de dicha
Fundación/Asociación).....,

De otra parte:

Dña. Gloria Canals Sans, con D.N.I. nº 46210259-Q, en calidad de Directora de la
Fundación Proyecto Aura y en función de Promotora del “Screening Aura de
seguimiento neuropsicológico SAS-NPS para personas con síndrome de Down y/o
discapacidad intelectual” con domicilio en Ronda General Mitre, 174 entlo 1ª, 08006
BARCELONA

Dña Olga Bruna, con D.N.I. nº 35058692-E, en calidad de Investigadora principal del
Grupo investigación en Neuropsicología de la Facultad de Psicología, Ciencias de la
Educación y del Deporte Blanquerna (FPCEE) de la Universidad Ramon Llull en
función de coordinadora de investigación del estudio multicéntrico de aplicación del
“Screening Aura de seguimiento neuropsicológico SAS-NPS para personas con
síndrome de Down y/o discapacidad intelectual”, con domicilio en Calle Císter, 34,
08022 BARCELONA.

Acuerdan lo siguiente:

La, en calidad de investigadora colaboradora, se
compromete a utilizar el “Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS
para personas con síndrome de Down y/o discapacidad intelectual” siguiendo las
instrucciones indicadas en el manual y facilitando los resultados a la Fundación
Proyecto Aura y al Grupo de investigación en Neuropsicología de la Facultad de

Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull, entidades que coordinan el estudio multicéntrico.

La aplicación se realizará siguiendo las indicaciones del “Screening Aura de Seguimiento Neuropsicológico SAS-NPS para personas con síndrome de Down y/o discapacidad intelectual” elaborado por Aura Fundación.

SUMINISTRO DE LA DOCUMENTACIÓN Y MATERIAL

La Promotora se compromete a facilitar a la(Fundación/Asociación)..... la documentación del screening y registros que se suministraran en formato digital para la aplicación y recogida de datos.

La(Fundación/Asociación)..... se compromete a no difundir el material y a seguir con rigor las instrucciones que se indican en el manual de normas para llevarlo a cabo.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

La(Fundación/Asociación)....., a través de su equipo de profesionales, se compromete a informar debidamente a los participantes y sus familias y/o tutores de los objetivos, procedimientos, beneficios, derechos y responsabilidades, teniendo que firmar la correspondiente autorización.

COMPROMISOS DE LA(Fundación/Asociación).....,

1. Conocer y seguir los objetivos y acuerdos del convenio.
2. Conocer y respetar el screening y las instrucciones de administración debiendo ser aplicado por un profesional acreditado en psicología.
3. Obtener el consentimiento informado de las personas y sus tutores legales antes de la participación y aplicación del SAS-NPS.
4. Registrar los datos de forma correcta y mandar la hoja de registro al Grupo de investigación en Neuropsicología de la Facultad de Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull.
5. Comunicar a la entidad promotora cualquier incidencia y participar en los grupos de trabajo de las entidades participantes en el convenio.

PROPIEDAD DEL ESTUDIO

La(Fundación/Asociación)..... podrá disponer y hacer uso de los resultados relacionados con su entidad, teniendo derecho a presentar éstos en congresos y reuniones o publicarlos. Los resultados globales del estudio serán de exclusiva propiedad de la promotora y del Grupo de investigación en Neuropsicología de la Facultad de Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull. La Promotora se reserva el derecho de difundir para cualquier medio los resultados globales, haciendo constar en todos los casos los nombres de las entidades participantes y las personas que éstas designen.

COMPROMISO DE CONFIDENCIALIDAD

La investigadora principal y la(Fundación/Asociación)....., se comprometen a tratar la documentación, información, resultados y datos relacionados con el estudio reservando la confidencialidad, velando por la circulación restringida de dicha información y haciéndose responsable de que esta obligación sea cumplida por todas las personas que tengan acceso a ella. Esta información incluye todos los materiales proporcionados por la Promotora.

INVESTIGADOR PRINCIPAL Y EQUIPO INVESTIGADOR

El estudio será realizado y coordinado por Aura Fundación, actuando como promotora y el Grupo de investigación en Neuropsicología de la Facultad de Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull, cuya investigadora principal es la Dra. Olga Bruna Rabassa, Neuropsicóloga, Doctora en Psicología y profesora Titular de la Facultad de Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull, actuando como entidades coordinadoras del estudio multicéntrico.

Como asesores científicos colaboran el Dr. Flórez Beledo, doctor en Medicina y Cirugía, catedrático de Farmacología, asesor científico de la Fundación Síndrome de Down de Cantabria y director del Canal [Down21 \(www.down21.org\)](http://www.down21.org); Sra. Eulàlia Cucurella, gerontóloga y presidenta de la Fundación Alzheimer Catalunya; la Dra. Luz Pérez, catedrática de Psicología Evolutiva y de la Educación de la Universidad Complutense de Madrid y asesora científica de la Fundación Síndrome de Down de Madrid; el Dr. Climent Giné, Decano de la Facultad de Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull; el Dr. Mercadé Sales, psiquiatra del Centro Asistencial Emili Mira López y asesor médico de la Fundación Proyecto Aura; el Dr. Miguel Puyuelo, profesor titular de Psicología Evolutiva y de la Educación de la Universidad de Zaragoza y el Dr. en ingeniería Carles Virgili, especialista en metodología de investigación de la Facultad de Psicología Blanquerna de la Universidad Ramon Llull.

Y como investigador colaborador la(Fundación/Asociación)....., representada por.....

Y, en prueba de conformidad, lo firman por duplicado en el lugar y fecha indicados en el encabezado.

Por la promotora
Gloria Canals Sans
Directora
Aura Fundación

.....(Fundación/Asociación).....,
Dña
Presidenta/directora.....

Dra. Olga Bruna
Profesora Titular
Facultad de Psicología Blanquerna (URL)

Presentación del estudio

Srs.....

Apreciada Familia,

Como sabéis, estos últimos años ha aumentado mucho la esperanza de vida de la población general y, también de las personas con Síndrome de Down, gracias a los avances en el campo de la salud y condiciones de vida. Por ello, nos proponemos hacer un seguimiento longitudinal del proceso de “hacerse mayor” de vuestro hijo/a o hermano/hermana mediante un protocolo de pruebas que permitirá **intervenir eficazmente** para mantener sus capacidades.

El objetivo es conocer el perfil neuropsicológico de todos los participantes del Proyecto Aura para poder hacer el **seguimiento** a lo largo de los años. Esta información será estrictamente **confidencial** y sólo vosotros podéis tener conocimiento si lo deseáis.

Consideramos que este serio estudio puede ayudar a avanzar hacia un mayor conocimiento de la etapa de vida adulta de las personas con Síndrome de Down.

Es por eso que os pedimos vuestro consentimiento, a que atendamos periódicamente a vuestro hijo/a o hermano/hermana en sesiones individuales, firmando la autorización de la hoja que se adjunta. Podéis llamar al Proyecto Aura y pedir por Roser Fernández si tenéis alguna duda.

Muy agradecidos por vuestra colaboración.

Afectuosamente

Gloria Canals

Directora del Projecte Aura

Roser Fernández

Responsable del estudio

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo (nombre y apellidos del tutor o padre/madre) _____

Teniendo conocimiento de la nota informativa sobre el seguimiento cognitivo y participación en el grupo de valoración del proceso de “hacerse mayor” de mi hijo/a, hermano/hermana autorizo a que _____ asista periódicamente a las sesiones individuales en las cuales se le administrará algún cuestionario y pruebas cognitivas para poder valorar sus competencias en el ámbito conductual, emocional y cognitivo.

Así pues, doy mi conformidad para participar de manera voluntaria en este estudio.

Firma del tutor
legal padre/madre

Firma del interesado

Firma del responsable del
estudio

Barcelona, de de 2009